

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922 — N° 115

CRYPTOPHTALMOS ET NÉOPLASMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 14 Juin 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

EUGÈNE JORIS

Né le 10 Janvier 1892, à Saint-Etienne (Loire)



SAINT-ETIENNE

Société Anonyme de l'Imprimerie et du Journal "La Tribune Républicaine"

10, Place Jean-Jaurès, 10

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922 — N° 115

CRYPTOPHTALMOS ET NÉOPLASMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 14 Juin 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

EUGÈNE JORIS

Né le 10 Janvier 1892, à Saint-Etienne (Loire)



SAINT-ETIENNE

Société Anonyme de l'Imprimerie et du Journal "*La Tribune Républicaine*"
10, Place Jean-Jaurès, 10

1922

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

DOYEN HONORAIRE	MM. HUGOUNENQ.
DOYEN	J. LEPINE.
ASSESEUR	ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements	{	BERD.
Clinique ophtalmologique		TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	{	BERARD.
Clinique neurologique et psychiatrique		COMMANDEUR
Clinique des maladies des enfants	{	ROLLET.
Clinique des maladies des femmes		NICOLAS.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	{	LEPINE (J.).
Clinique des maladies des voies urinaires		WEILL.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	{	POLLOSSON (A.).
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie		LANNOIS.
Chimie biologique et médicale	{	ROCHET.
Chimie organique et Toxicologie		NOVE-JOSSERAND
Matière médicale et Botanique	{	OLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ.
Anatomie	{	MOREL.
Histologie		GUIART.
Physiologie	{	LATARJET.
Pathologie interne		POLICARD.
Pathologie et Thérapeutique générales	{	DOYON
Anatomie pathologique		COLLET
Chirurgie opératoire	{	MOURIQUAND.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie		PAVIOT.
Médecine légale	{	VILLARD.
Hygiène		ARLOING (F.).
Thérapeutique, hydrologie et climatologie	{	ETIENNE MARTIN.
Pharmacologie		COURMONT (P.).
		PIC.
		FLORENCE (A.).

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	VALLAS.
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN
Chimie minérale	BARRAL
Urologie	GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	PATEL.
Botanique	BRETIN.
Embryologie	HOVELACQUE.
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	GARIN.	DUROUX.	CORDIER.
BRETIN.	SAVY.	HOVELACQUE.	ROUBIER.
LERICHE.	FROMENT.	TRILLAT.	FAVRE.
THEVENOT (Léon).	THEVENOT (Lucien).	SARVONAT.	MURARD.
TAVERNIER.	PIERY.	FLORENCE (G.).	BONNET.
CADE.	COTTE.	ROCHAIX.	GRAVIER, chargé des fonctions.

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, Président ; PATEL, Assesseur ;
MM. LERICHE et DUROUX, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A LA MEMOIRE DE MA SŒUR AINEE

A MA MERE

*Bien faible témoignage de ma profonde
affection et de ma très grande reconnais-
sance.*

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS : MM. LES D^{rs} Philippe GAUTHIER,
RAYMOND, PAILLET, PIASIO,
MAMET.

A LA MEMOIRE DE MON AMI Raoul GASTON

tué à l'ennemi, à Montdidier, août 1918

A LA MEMOIRE DE MES CAMARADES

médecins auxiliaires et sous-aides-majors, morts pour la France

A MON PRESIDENT DE THESE,

M. LE PROFESSEUR Etienne ROLLET

Officier de la Légion d'honneur

Professeur de clinique ophtalmologique à la Faculté de Médecine
de Lyon

*Pour le très grand honneur qu'il nous a
fait en acceptant la présidence de cette thèse
dont il nous a inspiré le sujet. Nous le
prions d'accepter l'hommage de notre pro-
fonde gratitude.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE LYON
ET DE SAINT-ETIENNE

A MES JUGES

INTRODUCTION

En octobre 1906, M. le Professeur Rollet eut l'occasion dans sa clinique d'ophtalmologie de Lyon, d'observer un cas fort intéressant dont il nous a donné l'autorisation de publier ici l'observation : il s'agissait d'une tumeur sarcomateuse développée sur un cryptophtalmos. Nous avons recherché dans la littérature médicale si des tumeurs développées aux dépens de malformations oculaires avaient été signalées ; à notre grand étonnement nous n'avons pas trouvé d'observations se rapportant à de pareils faits. Les cryptophtalmos sont déjà rares par eux-mêmes, on n'en connaît que quelques cas signalés le plus souvent par des auteurs étrangers, les Allemands en particulier ; les cas de tumeurs développées sur des yeux cryptophtalmes sont plus rares encore. Sur les conseils de notre maître, nous avons demandé à M. le Professeur Van Duyse qui s'est toujours intéressé aux questions touchant les malformations de l'œil, s'il lui avait été permis d'observer des cas de néoplasmes ainsi formés sur des cryptophtalmos ; nous avons reçu une réponse affirmative, cet auteur a vu récemment (octobre 1924) un cas de gliôme de la rétine développée aux dépens d'une vésicule oculaire hypoplasique. M. Van Duyse nous a signalé à son tour que les

tumeurs ainsi formées ne s'observaient que très exceptionnellement.

Dans notre modeste travail, nous n'avons eu d'autre but que de montrer l'existence de pareilles tumeurs et d'apporter aussi une contribution à l'étude du cryptophtalmos. Dans un premier chapitre, nous étudierons l'historique et nous donnerons la définition de l'anomalie connue sous le nom de « cryptophtalmos ». Un second chapitre sera réservé à l'étude du développement de l'œil ; les malformations oculaires ne peuvent, en effet, être comprises que si l'on a présentes à l'esprit les différentes phases du développement de cet organe. Les pathogénies diverses de l'affection seront envisagées au chapitre suivant. Au quatrième chapitre, nous trouvons le tableau clinique et nous montrerons les particularités anatomo-pathologiques de l'anomalie qui fait l'objet de notre thèse. Nous établirons une distinction entre les diverses variétés de cryptophtalmos : cryptophtalmos pur et cryptophtalmos avec néoplasme solide ou liquide. Nous terminerons notre ouvrage en montrant que l'anophtalmie, dont les auteurs parlaient si souvent autrefois, est en réalité une affection excessivement rare. Avant de commencer notre travail, qui, pour être mené à bien, eût exigé un temps que nous ne pouvions malheureusement lui consacrer, des connaissances spéciales en ophtalmologie et en anatomie pathologique que nous n'avons pas, qu'il nous soit permis d'adresser ici l'hommage de notre gratitude et de notre respectueuse reconnaissance à nos Maîtres de la Faculté de Médecine de Lyon qui nous ont fait bénéficier depuis très longtemps de leur haute expérience et de leur précieux enseignement. Nous tenons à remercier tout parti-

culièrement M. le Professeur Rollet, dont nous avons suivi avec beaucoup d'intérêt l'enseignement clinique, et dont nous ne savons si nous devons admirer plus la haute valeur scientifique ou l'intarissable bonté. Il a bien voulu nous donner pour notre travail des conseils précieux et accepter la présidence de cette thèse ; nous lui sommes profondément reconnaissants de l'honneur qu'il nous a fait.

Nous remercions très vivement M. le Professeur Van Duyse qui a eu l'extrême obligeance de nous communiquer une observation des plus intéressantes.

Nous prions M. le Docteur Bussy, chef de la clinique d'ophtalmologie, d'accepter nos sincères remerciements pour les conseils, les indications qu'il a eu l'occasion de nous donner alors que nous suivions un stage à la clinique d'ophtalmologie et que nous préparions cette thèse.

Notre gratitude va vers M. le Professeur agrégé Savy et M. le Docteur Bouchut, médecins des Hôpitaux de Lyon, qui nous ont accueilli avec bienveillance dans leurs services ; leurs longues conversations au chevet des malades nous ont révélé la valeur de leur sens clinique en même temps que leurs brillantes qualités d'enseignement.

CHAPITRE PREMIER

Historique et Définition du Cryptophthalmos

Le terme cryptophthalmos (κρυπτος caché, οφθαλμος œil) a été créé par Manz et Zelender vers 1872. Outre le mémoire de ces deux auteurs et celui de Lagrange Valude, on trouve, sous le nom de cryptophthalmos, les publications de Hocquart 1881, de Chiari 1893, Van Duyse 1889 et 1899, Ginestous 1906.

Avant de tracer le tableau clinique de l'affection, il est utile d'insister sur la signification de ce terme choisi par Manz ; plusieurs auteurs qui l'ont employé après lui, lui ont accordé un sens un peu différent. Le professeur de Fribourg a employé ce nom dans un cas d'absence complète et totale des voiles palpébraux, sans existence ni de cils, ni de fente palpébrale ; la peau extérieure passe ainsi de la région frontale à la région jugale sans interruption, recouvrant l'orbite et son contenu en particulier le globe oculaire qui devient invisible.

Ainsi définie, nous remarquerons que cette anomalie congénitale est tout à fait rare ; aussi Manz pouvait-il s'exprimer ainsi en parlant d'elle : « il est une autre

forme d'ablépharie locale, plus intéressante et désignée sous le nom de cryptophtalmos. On en connaît plusieurs exemples dans lesquels les yeux et les orbites faisaient défaut, mais on n'en connaît qu'un seul cas dans lequel existaient les yeux incomplètement développés il est vrai ». En résumé, nous avons affaire ici à une abnormité due à un trouble dans le développement des paupières.

Manz aussi a parlé de cas de cryptophtalmos compliquant l'anophtalmie. Dans cette anomalie très rare et qui a été signalée par Vicq d'Azyr, Sprengel et Seiler, la peau passe des régions frontale et jugale au-devant d'un orbite vide ou de la partie de la face qui occupe son niveau ; s'il y a anophtalmie, ce que seul l'examen histologique pourra démontrer, on se servira plutôt de l'expression d'abléphanie locale et d'anophtalmie ; l'association de ces deux termes anophtalmie et cryptophtalmie créant une contradiction.

Avec Wecker, nous nous écartons considérablement des conditions dans lesquelles le mot fut créé par Manz. Wecker faisant allusion à une abnormité du globe oculaire lui donne le nom de cryptophtalmos. Suivant l'indication bibliographique donnée par l'auteur, on remarque que son cas se rapporte à une anophtalmie apparente avec kyste congénital au niveau de la paupière inférieure. Pareille malformation est à l'heure actuelle bien connue ; nous savons depuis les travaux de Van Duyse et de Ewetsky que l'anophtalmie apparente, le kyste congénital, le colobome, ont pour point de départ une inoclusion de la fente fœtale. Dans cette anomalie, l'œil est parfois réduit à de très petites dimensions ; son volume variant en raison inverse de celui du kyste, on conçoit que lorsque

ce dernier acquiert un volume considérable, le globe deviendra excessivement petit et pourra même passer inaperçu à un examen clinique attentif, suivi au besoin de ponction et d'aspiration du liquide kystique. Ici encore, nous avons bien un œil caché, mais dans des conditions tout à fait spéciales. Manz propose de dénommer cette anomalie « pseudo-cryptophtalmos ». Cette dernière appellation pourrait convenir également au cas que le professeur Chiari a désigné sous le nom « d'ankylo et symblépharon congénital. Les deux paupières auraient eu un développement normal, elles seraient allées à la rencontre l'une de l'autre et seraient restées fusionnées après la naissance par suite d'une inflammation survenue au cours de la vie intra-utérine ; cette inflammation aurait eu pour conséquence d'empêcher le développement des culs-de-sac conjonctivaux. Hocquart, dans une observation de cryptophtalmos bilatéral, ne s'est pas préoccupé du développement des paupières. Analysant un grand nombre de cas relatifs à des malformations oculaires se rapportant à des microphthalmies accentuées ou à des anophtalmies apparentes, a proposé de supprimer ces termes et de les désigner tous sous la rubrique « cryptophtalmos ». A l'heure actuelle, la plupart des auteurs se rangent à son avis et l'on donnera le nom de cryptophtalmos à tous les cas où l'examen clinique ne permet pas de distinguer le globe oculaire ; les dimensions de ce dernier étant très réduites, parfois même l'œil est constitué par quelques groupes cellulaires seulement, cachés derrière une muqueuse conjonctivale. Dans l'observation I, nous avons affaire à une anophtalmie apparente qui mérite le nom de cryptophtalmos, l'œil n'avait pas été aperçu lors des premiers exa-

mens, son existence ne fut révélée que par l'analyse histologique d'une tumeur qui s'était développée sur des débris embryonnaires représentant l'organe.

En résumé, sous la désignation « cryptophtalmos », nous entendons l'absence du globe oculaire dont on ne retrouve comme vestige qu'un petit sac tapissé par une muqueuse recouverte elle-même d'une membrane fibreuse sur laquelle viennent s'insérer les muscles. Nous avons alors le cryptophtalmos pur ; dans la série d'observations que nous rapportons, le cryptophtalmos était accompagné dans certains cas de kystes, d'autres fois de tumeurs développées aux dépens des éléments constitutifs de l'œil : rétine et choroïde.

CHAPITRE II

Aperçu général du Développement de l'Œil

La première ébauche de l'œil apparaît sous la forme d'une expansion de la vésicule cérébrale antérieure qui répond à la vésicule intermédiaire ; ces productions prennent le nom de *vésicules oculaires primitives*. Ces formations vont se pédiculer ; la partie renflée formera la *rétilne*, la *bandelette optique* et le *nerf optique*. Ces deux bourgeons s'avancent vers les parois ectodermiques, mais, avant de les atteindre, les deux vésicules s'imaginent bientôt sur elles-mêmes, il se produit un pli à la face inférieure de la vésicule de telle sorte que la paroi inférieure se trouve refoulée contre la paroi supérieure qu'elle vient ainsi doubler. L'invagination ne reste pas localisée à la vésicule mais se poursuit également au niveau du pédicule ; l'ensemble forme une gouttière ouverte en bas et en dedans : c'est la fente optique. Après l'occlusion de cette fente, qui se produit vers la 4^e semaine, la vésicule oculaire prend alors la forme d'une coupe dont la concavité est remplie par le corps vitré et l'ouverture comblée par le cristallin en voie de développement. La

vésicule oculaire porte alors le nom de *vésicule oculaire secondaire*.

Les deux feuillets de la vésicule oculaire secondaire s'accolent bientôt entraînant la disparition de la cavité de cette vésicule. Le feuillet interne va s'épaissir et fournir la rétine, le feuillet intérieur donnera l'épithélium pigmentaire.

Au même moment, la lame épidermique qui est située en avant de la cúpule oculaire va donner naissance à la vésicule cristalline, qui ne tardera pas à s'isoler complètement du revêtement ectodermique sous forme de cristallin embryonnaire. Ce cristallin entouré d'une couche mésodermique se trouve comme enchâssé dans l'ouverture antérieure de la vésicule optique. Il est à remarquer que la vésicule optique ne se produit pas comme on le pensait autrefois à travers le cristallin ; elle est tout à fait indépendante de cet organe. L'occlusion de la fente fœtale et le détachement du cristallin se produisent vers la fin du premier mois.

Le mésoderme qui entoure la vésicule optique donne naissance à la *choroïde*, la *sclérotique*, à la substance propre de la cornée, à une portion du corps *ciliaire*, au ligament pectiné, à l'iris, à la membrane pupillaire et à tous les vaisseaux de l'œil.

Le mésoderme intra-oculaire (capsule vasculaire de l'iris) est en relation en deux endroits avec celui qui entoure la vésicule optique secondaire, 1° par la fente optique jusqu'à son occlusion, 2° par le bord de rabattement de cette vésicule.

Ceci étant dit, nous pouvons poursuivre le développement des éléments constitutifs de l'œil.

Développement de la sclérotique et de la cornée. —

Au moment de sa formation, la vésicule oculaire secondaire est entourée d'une atmosphère mésodermique. Lorsque le cristallin s'est détaché de l'ectoderme, une lame de mésoderme ne tarde pas à s'insinuer entre lui et le revêtement ectodermique pré-oculaire, — la tunique fibreuse, la *sclérotique-cornée* et la tunique musculo-vasculaire ou système *irido-choroïdien*, prennent naissance dans cette enveloppe mésodermique — La lame antérieure de la cornée provient de l'ectoderme pré-oculaire qui se continue avec l'épithélium de la conjonctive et par lui avec l'épiderme des paupières. La membrane basale épidermique se dédouble et donne naissance à la partie antérieure à la membrane élastique de Bowman et à la partie postérieure à la membrane de Descemet. La différenciation en substance fondamentale et endothélium de Descemet est nette chez l'embryon vers la fin du 2^e mois ou le début du 3^e. Au moment où apparaît l'iris, le mésoderme se dédouble en deux lames qui s'écartent l'une de l'autre ; cette fissure donne naissance à la chambre de l'humeur aqueuse qui est recouverte d'un endothélium qui paraît être la continuation de l'épithélium choroïdien qui tapisse la face postérieure de l'iris et pénétrant ensuite dans la chambre de l'œil à travers la pupille. C'est seulement vers le 5^e mois que cette fente correspondant à la chambre antérieure commence à se former. Vers la fin du 6^e mois, on peut la voir en pleine formation. La stratification régulière de la cornée existe au 4^e ou 5^e mois, c'est à ce moment que la sclérotique se modifie dans sa partie antérieure et devient transparente.

Développement de la choroïde, de l'iris et du corps ciliaire. — La première ébauche de la choroïde se reconnaît dans un dense réseau de capillaires qui entoure la vésicule à un stade précoce ; c'est aux dépens du réseau oculo pie-mérien que se forme cette membrane. Le mésoderme pré-vésiculaire s'est dédoublé de bonne heure par suite de l'apparition d'une fente qui se propage d'avant en arrière ; la couche externe de ce mésoderme donnera naissance à la *sclérotique cornée*, la couche interne à la *choroïde-iris*. A l'exception de la région cristalline antérieure, là où vient se placer la membrane pupillaire, la tunique musculo-vasculaire de l'œil est partout doublée intérieurement par le feuillet distal de la vésicule oculaire secondaire. La pigmentation de la choroïde peut commencer au 5^e mois, elle est souvent plus tardive et quelquefois elle est à peine ébauchée à la naissance.

L'iris peut être considéré comme un prolongement circulaire de la partie antérieure de la choroïde. Son tissu propre se continue en arrière avec celui de la choroïde, sa lame antérieure provient du dédoublement de la lame de Descemet, sa lame postérieure dérive de la calotte de la vésicule optique. Son développement commence à la fin du 4^e mois ; au début du 6^e mois, le bord pupillaire n'est que légèrement en dedans de l'équateur du cristallin, ce n'est qu'au 7^e mois que la pupille a sa position définitive. En résumé, l'iris provient de l'oculo pie-mère avoisinante et du mésoderme pré-oculaire pour son propre compte, de la vésicule optique pour sa partie postérieure.

La choroïde se prolonge en avant dans la portion ciliaire de la rétine et se réfléchit vers l'axe optique pour former le corps ciliaire. Le muscle ciliaire et la partie fondamen-

tale de la couronne ciliaire dérivent surtout de la partie antérieure de l'oculo pie-mère avoisinante et un peu du mésoderme voisin. Les parois ciliaires prennent naissance dans la 2^e moitié du 3^e mois par des plissements radiés de la partie distale de la vésicule optique secondaire ; le mésoderme ambiant comble les vallonements des plis.

Cristallin. — Le cristallin naît de l'ectoderme. A l'entrée de la coupe qui constitue la vésicule oculaire, la lame épidermique de la tête s'épaissit, puis se creuse en gouttière dont les bords ne tardent pas à s'accoler formant ainsi une sorte de sac clos : c'est la vésicule cristalline. Cette dernière est complètement distincte de l'ectoderme vers la fin de la 4^e semaine. Plus tard, vers la 8^e semaine, lorsque le cristallin atteint la cupule optique, du tissu mésodermique entraîné par le cristallin s'organise et forme la cristalloïde.

Développement du corps vitré et de la capsule vasculaire du cristallin. — On faisait dériver autrefois le corps vitré du mésoderme et de l'oculo pie-mérien invaginée ; des études récentes semblent démontrer que cet organe tire uniquement son origine de la rétine. Des fibrilles partent de la face interne de la rétine et s'épanouissent en direction radiée vers le cristallin et forment de nombreuses anastomoses transversales. Des fibres qui proviennent du bord du rabattement de la vésicule optique se joignent à elles. Ces fibres contractent des relations secondaires avec les vaisseaux qui ont pénétré dans la cavité du corps vitré. Les cellules mésodermiques sont très peu nom-

breuses et il n'est pas démontré qu'elles participent à la formation du corps vitré.

Au moment où se ferme la fente optique, l'artère hyaloïdienne est englobée dans l'axe du pédoncule et du globe oculaire. Cette artère va de la pupille à la face postérieure du cristallin, elle fournit les vaisseaux hyaloïdiens propres qui passent dans la périphérie du corps vitré et possède de nombreuses anastomoses ; leurs rameaux terminaux se rendent aux parties équatoriales du cristallin. La régression des vaisseaux du corps vitré s'effectue entre le 3^e et le 4^e mois, — l'origine des branches de l'artère hyaloïdienne est alors très proche de la face postérieure du cristallin. Elles irriguent principalement la partie postérieure de la membrane capsulo-pupillaire qui entoure le cristallin. La partie antérieure de cette membrane, la membrane pupillaire, reçoit du sang artériel des artères ciliaires longues. L'écoulement veineux se fait exclusivement en avant du bord de la vésicule optique dans les vaisseaux de la choroïde. Tout le système vasculaire développé en vue de la croissance du cristallin et de l'humeur vitrée a disparu vers le 8^e mois de la vie fœtale.

Développement de la rétine et de la zone de Zinn. — La rétine se forme aux dépens des deux feuillets de la vésicule oculaire secondaire. Le feuillet distal fournit la couche pigmentaire, le feuillet proximal s'épaissit et donne naissance à toutes les couches de la rétine. La pigmentation de la calotte distale commence vers la fin du premier mois de la vie fœtale. A la partie antérieure de la vésicule optique, le feuillet proximal de cette vési-

sule prend l'aspect fibroïde, continue son chemin en s'accolant au feuillet distal et glisse derrière les parois ciliaires en ondulant parallèlement à la couronne ciliaire pour aller se fixer près du bord du cristallin ; c'est là l'ébauche de la zone de Zinn.

Développement du nerf optique. — Les fibres du nerf optique descendent du cerveau vers la vésicule oculaire en suivant le pédoncule optique. En se fermant, la fente de celui-ci qui contient l'artère centrale de la rétine, englobe ce vaisseau dans le centre du nerf. Les enveloppes proviennent : 1° de la gaine externe du mésoderme ambiant ; 2° gain moyenne de l'arachnoïde qui accompagnent les pédoncules optiques ; 3° la gaine interne de l'oculo pie-mère environnante.

Développement des paupières et de l'appareil lacrymal.
— Les paupières prennent naissance au 2^e mois sous forme de replis circulaires du derme qui entourent le globe de l'œil — le bourrelet augmente rapidement de dimensions, il s'accroît en haut et en bas sur la cornée.
— Ainsi formées, les paupières se soudent par leurs bords vers le 3^e ou 4^e mois. Cette adhérence persiste jusqu'à la fin de la grossesse. La face interne des plis cutanés se transforme en conjonctive.

La glande lacrymale apparaît au 3^e mois sous forme de prolifération pleine, solide de l'épithélium conjonctival.

Les glandes de Meibomins se développent vers la fin du 4^e mois sous la forme de bourgeons épithéliaux qui s'enfoncent du bord libre des paupières dans la profondeur de ces voiles.

Le canal lacrymo-nasal germe dans la peau sous forme d'un bourgeon épithélial plein, il n'acquiert sa lumière que secondairement. Le développement en haut et en bas et le fait que ce bourgeon se creuse, sont les causes qui permettent la communication de la cavité nasale avec le sac conjonctival.

Pour terminer cette étude du développement de l'œil, nous indiquons les époques qui correspondent aux principales phases de la formation de cet organe.

A la 3^e semaine, on assiste à la formation de la vésicule cristalline qui s'ouvre à l'extérieur par un orifice épiblastique, lequel se ferme vers la 4^e semaine. La cristalloïde se différencie à partir de la 8^e semaine. C'est encore à cette époque que la sclérotique devient visible.

La vésicule optique apparaît vers la fin de la 3^e semaine. La pigmentation du feuillet prominal de la rétine commence vers la 4^e semaine. Les premiers plis de cette membrane apparaissent sur sa partie postérieure pendant la 8^e semaine. Ces plis qui deviennent très nombreux dans la suite, disparaissent complètement à l'époque de la naissance. La zone irido-ciliaire se développe à partir du 5^e mois. La membrane de Nemours se forme du 1^{er} au 3^e mois. La cornée se constitue à la fin du 3^e mois.

L'iris, qui apparaît en même temps que la chambre antérieure, mais avant le corps ciliaire, est pigmenté dès son origine, vers la 8^e semaine. A cette époque, l'on voit se former la membrane pupillaire par le dédoublement de la portion pré-cristalline de la capsule vasculaire du cristallin en région postérieure (capsulo-pupillaire) et pré-irienne (membrane pupillaire). Les vaisseaux de cette capsule, visibles à la fin du 2^e mois, disparaissent au 7^e

mois en commençant par ceux de la région postérieure. Au 8^e mois, il ne reste plus de capsule pupillaire, ni de membrane pupillaire, dont le tissu conjonctif s'est complètement résorbé.

CHAPITRE III

De la Pathogénie du Cryptophtalmos

Nous envisageons dans le présent chapitre la pathogénie du cryptophtalmos et celle des kystes colobomateux, malformations dont l'étude clinique et anatomique seront faites dans le chapitre suivant. Au sujet du cryptophtalmos, une première question se pose : la lésion observée est-elle le résultat d'un processus inflammatoire qui aurait agi pendant la vie intra-utérine ou, au contraire, reconnaît-elle pour cause un arrêt de développement. Sur cette question, l'avis des auteurs est partagé ; pour Manz et Hocquart, la lésion est due à l'arrêt de développement ; pour Chiari, Van Duyse, Bach, la lésion reconnaît pour cause une inflammation. Cette divergence d'opinion s'établit sur des constatations anatomiques, ainsi Chiari admet que le cas qu'il a étudié est dû à l'inflammation à cause de la présence d'un raphé palpébral cicatriciel qui témoignerait de la fusion précoce des deux paupières. Il est possible que dans certains cas ces deux causes puissent se combiner et que l'inflammation par exemple ne se manifeste que secondairement sur un œil atteint de troubles de développement. Avant d'entreprendre toute discussion,

il convient de remarquer les nombreuses malformations retrouvées sur le corps des cryptophtalmes : hernie ventrale, syndactylie, aplasie de l'os frontal, malformations génitales, absence du rein, etc. Nous devons signaler d'autre part que l'analyse de nos bulbes oculaires ne nous a pas révélé les traces d'une inflammation violente au niveau de ces organes ; pas de ratatinement du globe oculaire comme cela se produit au cours d'une pano-phthalmité de l'adulte, pas de lésions choroïdiennes nettes comme celles que nous sommes habituées à observer lorsque le tractus uréal est le siège d'un processus inflammatoire. Le manque d'observations et d'autopsies nous empêche de conclure d'une façon ferme en faveur soit de la théorie anatomique, soit de la théorie inflammatoire.

Théorie de l'arrêt du développement. — D'après Manz, il ne s'agit pas d'une formation rudimentaire, ni d'une soudure des paupières ; pour ce dernier auteur, il y a absence complète de celles-ci. La peau tendue au-devant de la cornée se relie à elle par un tissu cellulaire sous-cutané ne limitant pas de cavité circonscrite. La cause qui a empêché la formation de ces replis cutanés sera envisagée dans un instant. L'auteur a été avant tout frappé par l'absence du cristallin et le remplissage de la chambre antérieure par du corps vitré ; pour lui, ces deux phénomènes sont dans un rapport causal ; il émet l'hypothèse que le fait initial a été la régression, la dégénérescence primitive du cristallin en voie de formation, ce qui a permis au corps vitré de pénétrer dans la chambre antérieure. L'auteur aurait pu admettre la théorie

opposée : on peut supposer, en effet, que la dégénérescence est secondaire et due à une prolifération considérable du corps vitré qui aurait exercé une forte pression sur le cristallin, entraînant ainsi sa dégénérescence. Nous rejetons cette hypothèse car, au cours des analyses histologiques qu'il a pratiquées, Manz a trouvé les débris du cristallin à la place qu'ils occuperaient sur un œil normal; ces débris étaient placés au contact de la cornée, c'est-à-dire à l'emplacement occupé par la lentille cristallinienne au cours de la vie fœtale. En somme, dégénérescence du cristallin, tel est le fait frappant, capital, qui semble expliquer tous les autres. Supposons l'hypothèse de Manz exacte, les organes qui concourent avec le cristallin à l'accomplissement d'une même fonction et qui se forment aux dépens d'assises cellulaires voisines : corps ciliaires, iris, seront absents ou rudimentaires ; par contre, les organes formés antérieurement au cristallin ne subissent que peu d'injure : la rétine, le nerf optique et l'épithélium pigmentaire seront intacts ; la choroïde sera également bien développée ; cependant, Manz signala dans son cas une vascularisation peu intense de cette choroïde, insuffisante pour assurer une bonne nutrition des autres éléments de l'œil qui resteront ainsi à l'état rudimentaire. Il est intéressant au point de vue embryologique d'étudier la constitution anti-oculaire du cryptophtalmos. Les analyses de Manz et de Van Duyse nous autorisent à croire que le tégument cutané qui renferme les couches profondes de la cornée d'une part et le revêtement de la peau, correspond à un trouble dans l'évolution de l'ectoderme et du mésoderme au-devant de la vésicule oculaire ; nous savons que le mésoderme participe lui aussi à la

formation de la peau, de la cornée et de la lentille cristallinienne. La non constitution de la paupière entraînera fatalement celle de la conjonctive. L'hypothèse d'une soudure palpébrale, d'un symblépharon marginal avec existence d'une cavité conjonctivale, disposition que l'on rencontre chez certains ophidiens, nous paraît impossible en raison des constatations faites par Manz. Manz admet que le fait primordial est la régression du cristallin, de là, il fait défendre les autres lésions oculaires ; le tractus uréal subit un trouble de développement secondaire à cette lésion cristallinienne. Le développement de la lentille et de l'anomalie palpébrale sont en relation génétique avec le revêtement épidermoïdal. Il est logique, d'après l'auteur, de localiser au niveau de ce revêtement la cause de l'anomalie de développement. La présence de nombreuses malformations, syndactylie, hernie ventrale, bec de lièvre, palatin, relevés chez nos cryptophtalmes nous obligent à envisager l'hypothèse que toutes ces malformations relèvent d'une même cause. Nous savons que pour ces dernières lésions, on a souvent incriminé l'influence nocive des brides amniotiques ; on suppose ainsi qu'une cause indéterminée a créé un état pathologique des enveloppes fœtales. A l'heure actuelle, le facteur qui explique le mieux la non libération des paupières est l'angustie amniotique. L'étroitesse de l'enveloppe amniotique au niveau du crâne pourra créer une compression momentanée du cristallin et des paupières plus ou moins ébauchées et l'on retrouve ainsi les lésions décrites. L'absence de cicatrice ultérieure fait penser que les paupières se sont soudées de la même façon que certains bourgeons faciaux, sans laisser de traces de soudure,

sous forme de filaments cicatriciels ; ces reliquats manquent du reste dans certaines anomalies d'autres natures qui ressortissent à des adhérences amniotiques.

Manz admet la régression du cristallin plutôt que la non formation pour expliquer l'anomalie précédente ; comme argument, il fait valoir celui de la constitution extérieure à peu près parfaite du globe oculaire. Il ne doute pas un seul instant qu'un cristallin ne puisse se détruire totalement et il ajoute « comme son ébauche est de la plus haute importance pour le développement du bulbe, nous devons, dans le cas d'aphasie congénitale, être d'autant plus porté à admettre l'existence d'une lentille cristallinienne, si peu développée qu'elle soit, que la structure interne et la forme extérieure de l'œil se rapprochent davantage de la normale. Manz s'exprime ainsi car il suppose que la formation du cristallin est absolument nécessaire pour que l'invagination de la vésicule oculaire primitive puisse se produire. Il n'en est rien, nous savons depuis les travaux de Kolliker que cette invagination de la vésicule reconnaît pour cause un accroissement spécial de ses divers éléments anatomiques. La formation du cristallin et l'invagination de la vésicule sont deux phénomènes qui se produisent simultanément mais sont indépendants l'un de l'autre. Ainsi l'invagination de la vésicule oculaire se fait parfaitement chez les protées où l'on note cependant l'absence du cristallin et du corps vitré. Des faits empruntés à la phylogénèse (Desfosses) et à la tératogénèse (Dareste) ont montré que la vésicule oculaire secondaire pouvait exister isolément, sans cristallin ni corps vitré. Ces faits s'expliquent par l'absence de production des éléments cutanés qui en se dirigeant vers

la concavité de la vésicule oculaire, forment le cristallin et le corps vitré. Quoi qu'il en soit, que dans le cryptophthalmos, tel que le décrit Manz, le cristallin qui se développe qu'imparfaitement ou qu'il ne soit pas développé, qu'il soit frappé de dégénérescence ou qu'il ne laisse pas de traces, on peut admettre que l'évolution des paupières qui sont d'origine ecto et mésodermique peut rester incomplète ou faire défaut. Cristallin et paupières naissent à des périodes il est vrai différentes, mais aux dépens de parties semblables et voisines. L'arrêt de développement des paupières et du cristallin ne paraît pas avoir été complète et simultanée jusqu'ici. Cependant, Becker a observé chez un enfant de un mois un arrêt considérable des parties antérieures de l'œil, il s'agissait d'un œil microphthalmique. Les paupières au niveau de cet œil étaient moins développées que sur l'œil congénèse. L'auteur pense que l'imagination ectodermique ne s'est pas faite.

Dans le cas analysé par Manz, on peut légitimement supposer que la cause qui a entraîné la dégénérescence de la lentille embryonnaire, n'a produit ses effets que tardivement, n'a pas empêché la formation du cristallin comme cela s'observe dans certains yeux aphakes et microphthalmiques, mais elle a été la cause qui a déterminé son développement imparfait et sa dégénérescence et a empêché l'évolution normale des paupières. Cette cause perturbatrice aurait agi au 2^e mois de la vie intra-utérine. En raison du petit nombre d'anomalies palpébrales de cette nature, on ne peut émettre que des hypothèses sur leur origine.

La disposition des divers milieux oculaires a permis

à Hocquart de supposer que son cryptophtalmos bilatéral était dû à un arrêt de développement. La période à laquelle se serait produit ce trouble, correspond au moment où le cristallin s'invaginant va à la rencontre de la vésicule oculaire, c'est-à-dire au début du premier mois de la vie intra-utérine. A ce moment, la vésicule cristalline va quitter l'ectoderme, la vésicule oculaire primitive s'invagine contre son hémisphère postérieur formant ainsi le feuillet distal de la rétine ; rappelons que l'invagination de l'ectoderme n'a pas pour conséquence d'entraîner celle du segment antérieur de la vésicule oculaire primitive, mais ce sont là deux phénomènes qui se produisent en même temps et sont indépendants l'un de l'autre. Lorsque le bourgeon cristallinien aura quitté l'ectoderme, une couche de mésoblaste va s'interposer entre lui et le revêtement épidermique ; une coupe antero-postérieure pratiquée au niveau des différents milieux oculaires nous montrera la disposition suivante des différents tissus : ectoderme, mésoblaste intermédiaire, bourgeon cristallinien enchatonné dans la vésicule oculaire secondaire et adhérent à la partie postérieure de la lame mésoblastique ; enfin, vésicule oculaire. Admettons qu'à ce moment un trouble trophique survienne au niveau du cristallin et qui entraîne la dégénérescence de cet organe qui n'a subi qu'une ébauche de développement ; les autres parties de l'œil qui concourent à l'exécution des mêmes fonctions et qui naissent aux dépens d'assises cellulaires voisines subiront à leur tour un arrêt de développement et ne seront qu'imparfaitement ébauchées ; il en sera ainsi des corps et des procès ciliaires. La lame mésoblastique ne se doublera pas entraînant l'absence de la chambre

antérieure et de l'iris. La rétine et la choroïde resteront normales car les tissus qui servent à leur formation ne subiront pas l'action de l'agent perturbateur qui s'exerce uniquement sur le pôle antérieur de la vésicule. Les muscles se développeront normalement, mais l'évolution des paupières sera fortement troublée ; une partie seulement des paupières se développera et se divisera au moment de la naissance. Culs de sac conjonctivaux et conjonctives seront supprimés.

Hocquart n'a pas formulé d'hypothèse au sujet de la cause qui a produit les lésions qu'il a décrites ; il refuse de croire à une inflammation qui aurait exercé son action sur l'œil au cours de la vie intra-utérine ; ses analyses histologiques ne lui ont pas permis de retrouver les traces inflammatoires violentes du tractus uréal comme cela se voit sur l'œil adulte au cours de certaines affections. Il existe cependant des reliquats inflammatoires minimes au niveau des régions anti-oculaires entre la sclérotique et le relèvement épidermoïdal, il est possible que cette inflammation soit de date récente, les organes malformés ou ectopiés sont plus souvent que les autres le siège d'inflammation.

Théorie inflammatoire. — Chiari, en analysant son cas, est arrivé à des conclusions différentes de celles du professeur Manz. Pour lui, ces troubles observés au niveau de l'œil ressortissent à un processus inflammatoire survenu au cours de la vie intra-utérine ; il va même jusqu'à préciser le moment où a pu se produire ce trouble : vers le 3^e mois de la vie fœtale. Suivant l'auteur, l'inflammation dont la cause est indéterminée, a agi en produisant deux

ordres de lésions : d'abord au niveau de l'œil puis au niveau des organes respiratoires et génito-urinaires produisant ainsi de l'atrésie du larynx, une absence du rein gauche et des malformations des organes génito-urinaires. Les lésions caractéristiques notées par Chiari au niveau de l'œil sont l'atrophie et la dégénérescence du cristallin, l'absence de l'iris, la disparition plus ou moins complète du corps ciliaire ; il est à remarquer que ces trois lésions ont été retrouvées par Manz dans une de ses observations. Ici, l'inflammation a laissé des traces au niveau de la partie antérieure du globe ; on reconnaît une zone d'infiltration cellulaire comprise entre la cornée et le revêtement épidermique ainsi qu'au niveau des muscles de l'œil du même côté. L'auteur a signalé aussi des lésions au niveau de la rétine et de la choroïde, il a vu des sortes de dissociations dans la structure de ces deux organes ; il ne peut cependant pas parler d'inflammation car ces deux pièces ont pu être profondément modifiées par le liquide de Müller.

L'auteur signale encore l'absence de glandes de Mœbomius, un tarse à peine ébauché, enfin une cicatrice linéaire située au devant de l'œil et répondant à sa partie moyenne. Devant ce groupe de lésions, Chiari pense à une fusion précoce des paupières entre elles avec la conjonctive oculaire. Les deux segments au-dessus et au-dessous de la suture linéaire représenteraient les paupières supérieure et inférieure ; la situation de la cicatrice dans la région moyenne de la cornée semble donner quelque valeur à cette hypothèse. Si cette hypothèse est exacte, nous devons penser à une inflammation qui serait survenue au cours de la gestation et qui aurait produit

les lésions ci-dessus décrites. L'infiltration de la région anti-oculaire et celle des muscles précédemment indiquées plaident d'après Chiari en faveur d'une inflammation oblitérative des paupières qui aboutit à la disparition des cuiss de sac conjonctivaux, des glandes de Mœbomius et de la glande lacrymale. L'auteur, qui, outre l'anomalie oculaire a vu chez sa petite malade des malformations multiples : absence de rein, atrésie laryngienne, admet que tous ces accidents relèvent d'une seule et même cause. A ce sujet, il émet une hypothèse qui a été soutenue par nombre d'auteurs, à savoir l'influence nocive des enveloppes fœtales de l'amnios en particulier sur le fœtus lui-même. En résumé, l'inflammation peut expliquer tous les troubles que nous avons rencontrés sur notre emphloptalme. La soudure des conjonctives oculaire et palpébrale, l'absence et la dégénérescence d'autres organes ; une remarque cependant doit s'imposer. Toute inflammation de l'œil aboutit à la régression, ou ratatinement, à la phtisie du globe ; le tractus uréal, la choroïde en particulier est atteinte d'une façon caractéristique, la sclérotique à son tour présente nombreuses plicatures : tout ceci s'observe au cours des panophtalmies. Dans le cas de Chiari, rien de semblable ne s'est produit, aucune lésion caractéristique n'est à signaler ; il y a bien disparition du corps ciliaire, de l'iris, dégénérescence de la vésicule cristallinienne, mais, pas d'altération nette au niveau de la choroïde et de la sclérotique. Certains auteurs, Hocquart en particulier, nient le rôle de l'inflammation lorsque les lésions précédemment décrites sont absentes. Il nous est impossible de nier l'inflammation partielle dans le cas de cryptophtalmos étudié par

Chiari ; l'analyse du bulbe nous montre évidemment plus qu'un trouble du développement de l'organe. Cette théorie inflammatoire est donc tout à fait défendable, qu'elle agisse directement sur les tissus ou indirectement par l'amnios, elle explique la genèse de tous les accidents observés au niveau du corps ; on peut admettre avec Chiari, en raison des constatations faites par l'auteur, que c'est au cours du 3^e mois de la vie intra-utérine que les lésions se sont constituées.

En résumé, la pathogénie du cryptophtalmos est variable suivant les cas. Nous ramenons à deux les causes qui produisent cette anomalie ; ajoutons que ces deux causes peuvent combiner leurs effets et qu'il devient alors difficile de préciser si c'est l'inflammation qui a agi en premier lieu.

Les auteurs inclinent à penser que l'arrêt de développement se produit dès le début de la vie intra-utérine, au cours des deux premiers mois, à la période de la vie embryonnaire par conséquent. L'inflammation arrivant à produire des lésions analogues en agissant à des périodes variables de la vie fœtale, mais généralement plus tardives. nous aurons des malformations différentes d'aspect : fusion plus ou moins complète des conjonctives, du bulbe oculaire et des paupières ; atrophie de l'œil avec libération plus ou moins complète des culs de sac conjonctivaux. Parmi les causes d'arrêts de développement, il en est une, externe par rapport à l'embryon, et que nous devons retenir : c'est l'état pathologique des enveloppes fœtales et particulièrement de l'amnios. Cette membrane joue pendant la vie embryonnaire un rôle qui a été bien mis en lumière par Dareste dans ses expériences, Mathias

Duval et Ballantyne ; ces deux orateurs insistent sur le rôle tératogénique de cette enveloppe. Geoffroy-Saint-Hilaire a vu dans l'étroitesse du *capuchon céphalique* les causes d'une série de malformations portant sur le crâne, la face, le système nerveux et l'œil. Les premières assises de l'œil débutent à une période précoce de la vie embryonnaire et l'angustie amniotique agit sur ces assises par une sorte de poussée, de contact prolongé se transformant en adhérences qui compromettent l'intégrité de l'œil et de ses annexes. On ne comprend guère l'hypertrophie de l'amnios que par l'existence d'altérations morbides de l'utérus ou d'états pathologiques constitutionnels ; on a fait jouer un rôle important aux intoxications : alcoolisme ; aux infections, tuberculose, syphilis, qui agiraient directement sur la membrane ou indirectement sur la production de toxines. Si nous admettons l'action nocive de l'amnios, il nous est aisé de comprendre la réunion de plusieurs malformations retrouvées sur le corps des sujets cryptophtalmes.

Pathogénie des observations II et III. — Parmi les kystes séreux congénitaux de l'orbite, il en est qui présentent, avec le développement de l'œil, des rapports très étroits et leur étude ne saurait être séparée de celles des malformations de cet organe. Le plus souvent, il existe un vice de conformation du bulbe lui-même avec de la microphthalmie ou du colobome. Dans un récent travail, Manz propose de grouper les différents kystes séreux congénitaux en trois classes : 1° kystes correspondant à une hydrophtalmie qui a déterminé une dégénérescence cystoïde du bulbe ; 2° kystes dermoïdes nés d'une inclinaison du feuillet externe mis en rapport direct avec le

bulbe ; 3° les kystes séreux sous-palpébraux avec microphthalmes et anophtalmos apparents. Cette dernière variété a été signalée par Talko, de Wicker, Wierkiewicz. Talko est le premier auteur qui ait donné à cette anomalie une description complète. De nombreuses observations portant sur ces hystes ont été analysées par Manz. Ce dernier, à la suite de ses travaux, a conclu que les kystes séreux intra-orbitaires des nouveau-nés se compliquent ordinairement de développement vicieux du globe de l'œil et qu'ils restent généralement soumis entre le globe de l'œil et la paroi infro-interne de l'orbite.

Ces hystes, recouverts par la conjonctive, repoussent en avant la paupière inférieure, leur intérieur est rempli par une sérosité blanchâtre très riche en albumine. Talko pense que ces hystes séreux qui se développent au cours de la vie intra-utérine, n'ont aucun rapport avec l'œil mais qu'ils peuvent gêner le développement de cet organe et créer ainsi l'anophtalmie, ce qui est excessivement rare, ou mieux la microphthalmie, ce qui est beaucoup plus fréquent. Dans une de ses observations, Talko signale l'existence d'un cordon fibreux constituant le pédicule d'un kyste qui vient se fixer sur un œil atrophié, particularité qu'il considère comme un argument en faveur de la production extra-bulbaire du kyste ; cet auteur rapporte que le kyste vient de l'enclavement de la partie supérieure du sac lacrymal dans la fourche lacrymale en voie de soudure ; ce sont pour lui des hystes par rétention qui arriveraient à gêner l'accroissement de l'œil.

Van Duyse, dans un travail paru dans les Annales d'oculistique de l'année 1885, s'est appliqué à combattre cette opinion trop exclusive de Talko et a rattaché l'existence

de ces kystes à des troubles de développement de l'œil, ou colobomie en particulier. Cet auteur n'hésite pas à rattacher ces tumeurs kystiques à un colobome enkysté et il cherche à établir la liaison entre l'œil et le kyste lui-même. On a signalé, dans certains cas de colobome, l'existence d'une ectasie demi-conique qui atteignait le nerf optique. Supposons que la sclérectasie s'accroisse davantage, le staphylome scléral deviendra une vésicule très grosse dont le volume sera nettement supérieur à celui de l'œil ; dans ces conditions, cet organe peu développé ne sera qu'un appendice insignifiant de cette vésicule. Sur le terrain clinique, la relation entre le kyste et l'œil peut être démontré et Van Duyse cite à l'appui de cette thèse des observations très intéressantes. Dans un cas de kyste congénital uni à l'œil par un cordon plein, on put remarquer à son intérieur des parties très reconnaissables de rétine et de choroïde ; dans un autre cas, la vésicule tapissée de ces deux membranes communiquait avec un œil fort réduit en dimensions. Des faits signalés par Willson, Demours, von Ammon, Stellwag, von Carion plaident en faveur de cette hypothèse.

En résumé, l'anomalie : kyste séreux congénital se produit lorsque l'occlusion de la vésicule optique est empêchée et que cette dernière continue à s'accroître en dehors de façon anormale. L'invagination ainsi produite renferme des éléments choroïdiens et rétinien et communique fréquemment avec le globe oculaire par un canal. Le siège de ces kystes correspond à la situation de la fente de l'œil. Le diagnostic de cette affection est aisé et repose sur les deux caractères : communication du kyste avec l'œil cryptophthalme et origine congénitale.

CHAPITRE IV

Faits cliniques -- Observations

Les différentes observations que nous rapportons présentent des différences assez nettes pour que nous puissions les diviser en trois groupes distincts. Au premier groupe appartiennent les cas de cryptophtalmos accompagnés de néoplasmes solides ; nous n'avons qu'une observation qui puisse être comprise dans ce groupe, c'est l'observation I recueillie dans le service du professeur Rollet où il s'agit d'un leucosarcome de la choroïde. Nous rattachons à la 2^e catégorie les observations II et III où il s'agit, d'une part, d'un cryptophtalmos accompagné de kyste séreux congénital et d'un cryptophtalmos avec kyste colobomateux et rétine en voie de transformation blastomique. Enfin, dans une 3^e classe, nous indiquerons un certain nombre de cas où l'anomalie n'est accompagnée ni de tumeur ni de formation kystique, ils font l'objet des observations III, IV, V, VI, VII.

1) CRYPTOPHTALMOS ET NEOPLASME SOLIDE

OBSERVATION I.

(inédite)

Due à l'obligeance du Professeur Rollet

Tumeur sarcomateuse développée sur un cryptophtalmos congénital.

Gir... Marius, 3 ans, entre en avril 1906, dans le service du Professeur Rollet. L'examen ophtalmologique pratiqué à cette

époque semble démontrer l'absence du globe oculaire gauche ; les paupières gauches, plus ou moins fusionnées, limitent avec la conjonctive une petite cavité derrière laquelle se trouve un très léger noyau. On décide de faire porter au petit malade un œil en verre, mais le port de la pièce artificielle devient bientôt impossible ; la paupière inférieure en effet semble repoussée d'arrière en avant par une tumeur qui s'accroît. On perçoit à ce moment au niveau de la paupière inférieure gauche une saillie globuleuse, paraissant arrondie, de consistance élastique, rénitente. On songe à une cryptophthalmie. En raison de l'accroissement rapide de la tumeur, on décide une intervention. L'ablation de la tumeur est pratiquée en juillet 1906. La pièce extirpée est envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique ; on se trouve en présence d'un sarcome contenant des débris oculaires embryonnaires.

Le malade qui a quitté le service quelques jours après l'opération revient à la clinique en octobre 1906 car la tumeur a récidivé.

17 octobre 1906. — Le petit malade revient avec un bourgeon charnu saillant dans l'orbite. Excision d'une tumeur qui est soumise à l'examen histologique.

Enucléation le 17 juillet 1906. — Examen macroscopique. — La tumeur extirpée est du volume d'une petite amande de couleur rosée à surface lisse et arrondie. Une coupe médiane montre le pôle antérieur de la tumeur occupé par les vestiges du globe oculaire comprenant en avant une portion fibreuse ressemblant à la sclérotique doublée en avant par un tissu bourgeonnant ; elle est tapissée en arrière par une membrane noirâtre ressemblant à la choroïde et en continuité avec le tissu même de la tumeur. Celui-ci est de couleur blanche, d'aspect fibroïde, rénitent et parsemé de cavités à surface un peu mamelonnée.

Examen microscopique par le Dr Aurand, chef de laboratoire. — La pièce a été fixée par le liquide de Bouin, Alcool-Coloration par le violet de méthyle et le picro-carmin.

La portion de la tumeur qui a été coupée et examinée à faible grossissement ne présente pas à proprement parler la forme d'un globe oculaire. On constate seulement deux portions. La postérieure ayant la forme d'une cupule festonnée colorée plus vivement par le réactif, qui est probablement la sclérotique.

Cette cupule est interrompue sur une portion de son trajet, probablement au niveau du nerf optique qui est rempli par un tissu fibreux au milieu duquel sont creusées des cavités à parois hyalines, remplies par des vaisseaux à parois conjonctives extrêmement épaissies et prenant mal les colorants. Ce tissu est parsemé de cellules conjonctives à noyau clair qui sont des cellules sarcomateuses. Cette membrane est doublée d'une couche épaisse d'un tissu conjonctif embryonnaire qui lui fait suite et se continue avec elle sans interruption.

La deuxième portion de la tumeur est constituée par une nappe piriforme de tissu fibreux séparée de la précédente par un large intervalle, séparée ça et là par le pont fibro-connectif. Cette masse fibreuse est creusée de multiples cavités arrondies et losangiques sur la coupe où l'on trouve du tissu conjonctif moins adulte avec des vaisseaux. Ça et là des faisceaux fibreux ondulés sont infiltrés de globules rouges. Autour de quelques vaisseaux, ces reliquats losangiques sont parsemés de quelques dépôts noirâtres hématiques. En outre, ce qui est le plus important à signaler, c'est vers la surface de la tumeur la présence de nombreux îlots formés par l'agglomération de cellules plus ou moins fusiformes à gros noyaux clairs allongés, remplies de granulations peu colorées. Ce sont en somme des cellules sarcomateuses qui se rencontrent tantôt sous forme de chapelets, tantôt bien isolées autour des vaisseaux.

Ces infiltrations néplasiques existent aussi dans la partie postérieure de la tumeur que nous avons rattachée au vestige de la sclérotique. Il semble donc que le point de départ de la tumeur doit être cherché dans cette région. En effet, il faut signaler que certaines cavités creusées dans le tissu conjonctif sont remplies par une substance réfringente mal colorée et entourée d'une substance hyaline dont les parois extérieures apparaissent sous forme de festons très vivement colorés par le violet de méthyle.

Au centre de quelques-unes de ces formations on aperçoit un petit cercle arrondi avec un point central obscur. En examinant la portion de sclérotique, on trouve aussi des vaisseaux à parois épaissies hyalines, entourées d'une tunique épaissie prenant mal les colorants.

Les gaines de quelques-uns des vaisseaux contiennent même des cellules sarcomateuses.

Dans quelques vaisseaux, la lumière est en partie obstruée

par un épaississement de la paroi interne comprenant des cellules sarcomateuses. La paroi d'autres vaisseaux est en dégénérescence hyaline. On aperçoit également de grands espaces allongés remplis d'une substance réfringente. Ces grands espaces ne sont pas bordés par un endothélium. Il semble donc que ce soit des formations analogues aux cylindromes.

Sur une autre coupe on trouve une trainée de pigments décrivant une légère courbe dans la portion antérieure de la tumeur constituée par des amas pigmentés tantôt arrondis, tantôt allongés et entourés d'un semis de grains pigmentaires analogues à ceux des cellules pigmentées de la rétine ; ces trainées pigmentaires n'ont pas, en effet, de rapport avec les vaisseaux. C'est donc un vestige de l'œil.

Sur une coupe portant sur le noyau récidivant de la tumeur, on constate que celle-ci est constituée par une trainée de tissu conjonctif jeune au milieu duquel se rencontrent de nombreux vaisseaux entourés d'une couronne de polynucléaires et de quelques cellules sarcomateuses rondes. La tumeur contient également des polynucléaires. La traîne conjonctive est infiltrée de nombreux lymphocytes, polynucléaires et mononucléaires avec des cellules sarcomateuses assez rares, disséminées sans ordre.

On voit aussi quelques cellules sarcomateuses dans les parois des vaisseaux et dans leur lumière elle-même. Ces cellules parfois semblent être des cellules même de l'endothélium dégénéré ; sur d'autres coupes, la forme de la sclérotique s'accentue davantage et est troublée nettement en un point par des trainées pigmentées qui proviennent de tout ce qui reste de la choroïde. Il ne s'agit pas, en effet, de dépôt hématique car dans cet endroit la réaction de fer à l'hématéine sidérine ne donne aucun résultat. D'ailleurs, il persiste en un point contigu à la sclérotique une bande de tissu conjonctif presque fibreux montrant entre ces faisceaux de nombreuses cellules pigmentées qui sont les cellules de la choroïde. Et à côté de ces cellules on en voit un grand nombre d'autres disséminées sans ordre, plus ou moins arrondies et plus ou moins pigmentées avec un noyau clair s'accumulant de préférence autour des vaisseaux qui se présentent en coupe soit arrondies soit en longs canons. Des trainées pigmentées s'aperçoivent également le long de la face sclérotique. Il vient immédiatement à la pensée qu'il s'agit là de cellules mélaniques néoplasiques à point de départ dans la choroïde

même et qui tendent déjà à envahir la tumeur contenue dans la sclérotique que nous avons déjà décrite sous forme de fusée pigmentée. Mais, actuellement, cette propagation n'est qu'au début, car, soit sur la coupe macroscopique de la tumeur, soit sur toutes les coupes qui ont été examinées, la tumeur n'est pas encore pigmentée. Il s'agissait donc d'un leucosarcome de la choroïde en voie de devenir un sarcome mélanique. L'examen de la tumeur que nous apportons viendrait donc prouver une fois de plus que le leucosarcome de la choroïde n'existe pas ou plutôt qu'il n'est qu'un stade d'évolution du sarcome mélanique. Nous signalerons encore comme un fait prédominant dans cette tumeur, dans certaines préparations, c'est la sclérose énorme des vaisseaux voisins de la sclérotique. Les lumières des vaisseaux sont transformées en cordons vitreux de substance hyaline concentrique colorée en jaune par le picro-carmin. Cese vaisseaux occupent dans la tumeur des espaces limités très apparents par rétraction provoquée par les réactifs.

Le leucosarcome dont nous venons d'entreprendre l'étude, nous présente un ensemble de signes cliniques qui le différencie des sarcomes choroïdiens développés sur un œil normal. Nous remarquons tout d'abord que la tumeur qui s'est développée sur un cryptophtalmos a évolué sur un sujet relativement jeune. Les sarcomes choroïdiens qui se développent aux âges extrêmes de la vie ne sont pas rares ; dans la grande majorité des cas cependant, nous les voyons apparaître à l'âge adulte où ils atteignent leur maximum de fréquence vers 40 ans. Il ne semble pas, dans le cas qui nous occupe, que le traumatisme ou les lésions choroïdiennes anciennes aient joué un rôle dans la production de notre néoplasme. Dans le sarcome choroïdien banal, il existe un groupe de signes qui permettent de faire un diagnostic précoce, de surprendre la maladie à son début ; ceci est de la plus haute importance car le diagnostic de tumeur sarcoma-

teuse née de la choroïde commande une intervention immédiate. Chez notre petit malade, la malformation n'a pas permis de surprendre l'affection à son début ; nous n'avons pu constater ni amblyopie, ni modifications des parties profondes de l'œil ; au niveau de la rétine, les deux signes importants qui permettent de poser le diagnostic : décollement et double réseau vasculaire, n'ont pu être constatées. La lésion ne fut reconnue que tardivement, au moment où est apparue de l'exophtalmie. L'œil artificiel que portait le sujet était refoulé d'arrière en avant par un noyau charnu dont les dimensions augmentèrent rapidement. La projection de l'œil en avant s'est accompagnée de perforations au niveau des régions antérieure, postérieure et équatoriale du bourgeon, permettant ainsi la dissémination de cellules néoplasiques au niveau de l'orbite.

La tumeur que nous avons étudiée comporte un pronostic aussi grave que celui des sarcomes choroïdiens banaux. Nous avons eu une récurrence trois mois après l'énucléation du globe oculaire. En présence d'un néoplasme de cette nature, il est important d'établir un diagnostic précoce et d'agir le plus rapidement possible. Le sarcome le plus petit exige l'ablation immédiate du globe parce que les sarcomes les plus insignifiants donnent naissance à des métastases latentes qui prolifèrent en une région quelconque de l'organisme : poumons, foie, os, etc. Cependant il faut se souvenir que, dans ces conditions il est plus que probable que la pénétration s'est déjà faite dans le sang et que les cellules néoplasiques se sont déposées dans tous les organes. Le traitement consistera à pratiquer au début l'énucléation rapide de

l'œil et de la tumeur ou mieux l'énucléation de l'orbite. Actuellement, une autre méthode est envisagée, il semble que l'énucléation de l'œil, accompagnée de séances de radiothérapie, donnent les meilleurs résultats.

2) CRYPTOPHTALMIE ET NEOPLASMES LIQUIDES

OBSERVATION II

((inédite))

Recueillie dans la clinique du Professeur Rollet

Microphthalmie et kyste colobomateux

Brul... Joséphine entre le 7 avril 1910 à la clinique d'ophtalmologie de Lyon. Les antécédents héréditaires et personnels de la malade ne présentent rien de caractéristique. Depuis la naissance, l'œil gauche a toujours été petit et ne s'est pas développé. On note un aspect légèrement blanchâtre de la sclérotique ; cette dernière est de toute petite dimension. Les mouvements de l'œil sont limités surtout en bas et à gauche. Malgré l'atrophie du globe, la cavité orbitaire et les paupières sont bien développées. Ectropion de la paupière inférieure.

Au microscope cornéen, on constate l'absence de musculature irienne ; l'iris semble s'enfoncer en entonnoir dans la profondeur et paraît adhérent par sa face postérieure.

L'examen ophtalmologique de l'œil droit montre un colobome de la choroïde, piriforme, bordé de pigment noir, situé en dessous de la pupille et du côté nasal.

Enucléation le 12 avril 1910. — A l'opération, il sort de l'orbite quelques gouttes de liquide venant de l'incision d'un petit kyste qui se trouve appendu au nerf optique à son entrée dans le globe oculaire et collé contre la face postérieure et interne du globe.

Le globe oculaire a la grosseur d'une petite noisette et après mensuration le diamètre de l'organe est de dix millimètres. Le globe est légèrement quadrilatère à ongles arrondis ; il présente à son centre une cornée toute petite mais assez transparente, régulière, de quatre millimètres de dia-

mètre ; cette cornée laisse apercevoir un iris gris jaunâtre dans ses deux tiers internes et brônâtre à l'extrême périphérie. La pupille n'est pas absolument centrale, elle est reportée en haut. On trouve appendue et adhérente à la partie postérieure du globe oculaire une masse du volume d'une amande constituée d'une part par une poche kystique ouverte pendant l'énucléation, qui est formée d'une membrane grisâtre, fibreuse, dont la face interne est creusée de multiples dépressions. Adossée à cette poche, se trouve une masse un peu dure qui la sépare du nerf optique. La cavité kystique est biloculaire. On fait une coupe totale du globe et de la masse rétro-bulbaire passant à la fois par le nerf optique, le centre de la cornée et la cavité kystique. L'examen de la coupe montre que le globe est un peu piriforme et que en dedans du nerf optique sa fermeture n'est pas complète, on voit très nettement la coque oculaire interrompue ; la sclérotique s'évase en un petit canal tapissé par le liseré noir de la choroïde ; il paraissait se prolonger pour constituer la paroi d'une petite cavité du diamètre d'un petit pois et remplie d'une matière bulbaire de couleur et d'aspect sucre d'orge. En outre, on voit, traversant le canal, une sorte de tractus gris qui aboutit au cristallin à sa face postérieure : cet organe de volume un peu réduit est piriforme ou en forme de battant de cloche avec pointe dirigée en arrière dans l'axe même du colobome. Autour de cette cavité rétro-bulbaire existe un tissu un peu dur, ce qui permet de penser qu'il y a peut-être là une ossification. Quant à la rétine, elle paraît normale. La membrane kysloïde est nettement visible et forme de chaque côté du cristallin une lignée grisâtre délimitent au centre du globe un triangle occupé par la lentille.

En avant du cristallin se voit un iris assez épais, disposé en entonnoir et doublé par une large couche uréale tirillée en arrière et occupant toute la région qui se trouve située entre l'iris et le cristallin.

Cette région qui est en réalité la chambre postérieure présente aussi des tractus transparents antero-postérieurs qui semblent des fibres zonulaires, mais se dirigent de l'iris sur la face antérieure du cristallin. Ce sont ces fibres zonulaires qui sont recouvertes par l'uvée comme par un voile pigmenté sans qu'il y ait là probablement de lésions inflammatoires. Le corps ciliaire a sa place normale.

OBSERVATION III

(inédite)

Due à l'obligeance de M. le Professeur Van Duyse

*Anophthalmos apparent et kyste colobomateux avec rétine en
voie de transformation blastomique, gliomateuse,
homéotypique, et repoussant la
paupière supérieure.*

Examen du 30 avril 1921. — Garçon, âgé de 5 semaines. La paupière supérieure gauche est distendue par une tumeur de l'orbite, de consistance molle, fluctuante ; c'est un kyste qui s'est avancé entre la paupière et la conjonctive palpébrale qu'il a refoulée en bas et en avant. Cette conjonctive hyperhémisée, épaissie, charnue, fait saillie entre le bord palpébral supérieur et la joue, recouvrant la paupière inférieure demeurée en place.

La tension du liquide cystique ne permet guère d'ouvrir largement la fente palpébrale avec les cuillers de Desmarres. Le cul de sac existant entre la conjonctive palpébrale inférieure, repliée, et celle qui recouvre le kyste est peu profond. Aucune trace d'un bulbe microphthalmie n'est à percevoir.

Le diagnostic s'arrête à l'idée d'un kyste rétinien émanant d'un œil microphthalmie (anophthalmie apparente) et propulsant la paupière supérieure ; l'ablation du kyste orbitaire fut décidée.

Opération le 25 mai 1921. — Le kyste a rapidement augmenté de volume. La peau de la paupière repoussée par lui a une teinte bleuâtre. La surface cutanée ainsi surélevée mesure 3 cent. 5 de largeur, 2 cent. 8 de hauteur. Le bord palpébral abaissé a une direction oblique de haut en bas et de dedans en dehors. Avant d'exciser le kyste, on procède à l'aspiration du liquide. Cette ponction a fourni 6 centimètres cubes d'un liquide jaune citron, teinté de sang à la fin de l'aspiration. L'analyse du liquide a été faite par le professeur A. Goubau, de l'Université de Gand.

La quantité définie du liquide cystique impliquait son absence de relation avec la cavité encéphalique, quantité considérable dans la méningo-encéphalocèle postérieure de l'orbite ; la localisation spéciale de la poche indiquait une

relation probable avec un microphtalmos (anophtalmos apparent).

L'absence d'un œil, constatée après l'évacuation du liquide cystique, est un indice plaidant contre l'existence d'une méningo-encéphalocèle, malformation à laquelle il est dangereux de toucher.

En tout état de cause, l'intervention chirurgicale était indiquée. Le kyste vidé une incision transversale d'un angle palpébral à l'autre de la conjonctive recouvrante, permit de la refouler tant en haut qu'en bas sans déchet, en la disséquant avec des ciseaux courbes et la rétractant à l'aide de petites érignes.

Deux anses de fils de soie passés dans le segment antérieur du kyste, suivant deux médians verticaux écartés de 5 à 6 millimètres, ont favorisé sa traction en avant. Le kyste a été isolé à coups de ciseaux des tissus orbitaires. Malgré toute notre attention, en achevant l'opération, un minime segment appartenant à l'arrière du kyste est demeuré en place. Ni l'œil ni le doigt ne l'ont fait découvrir à l'éclairage ordinaire. Pour terminer, quatre sutures ont amené les lèvres de la plaie conjonctivale au contact. Guérison sans incident.

Tel quel, le kyste mesure : diamètre antéro-postérieur, 2 cent. 3 ; diamètre transversal, 2 cent.; diamètre vertical, 1 cent. 5 ; on relève à sa surface quelques ectasies cystiques, mais aucune trace de microcornée, de bulbe oculaire minuscule. L'examen microscopique étant le négatif à ce point de vue, on a supposé provisoirement que le microphtalmos demeurait réfugié dans un segment non excisé de la pièce. Il s'agissait d'une gliomatose spéciale. Connaissant l'agressivité des cellules gliales, je m'attendais à une récurrence.

Vers la mi-juillet s'est dessinée dans la cicatrice opératoire une petite masse sous-conjonctivale qui, deux mois plus tard, arrivait au contact des deux paupières. Une opération complémentaire, sur le plan de la première, ne fut plus suivie de récurrence jusqu'à ce jour.

La deuxième pièce recueillie, de la forme et de la grandeur d'une olive aplatie, sans solution de continuité, sans cavité centrale apparente, de couleur grisâtre sur les sections, porte sur la convexité antérieure et inféro-latérale des taches d'un noir interne répondant aux éléments pigmentés de la rétine.

Quatre segments de cette petite masse furent portés dans des liquides fixateurs différents.

Etude histologique

Pièce I, fixée dans le liquide de Bouin. Alcool, paraffine. Coloration par le Van Gieson, le Weigert, le carmin aluné, le Mallory, le procédé de Heidenhain.

Le kyste a été divisé en segments frontaux d'inégale épaisseur inclus dans la paraffine et coupés en séries continues. La poche affaissée se compose de deux tuniques. L'interne comporte deux couches : *a*) la couche *gliale*, un tissu glial hyperplasié, d'épaisseur relativement égale, avec des saillies et des retraits, et d'aspect blanc-médullaire ; *b*) La couche *glio-connective*, grisâtre mêlée à du tissu conjonctif, d'inégale épaisseur. La tunique externe est généralement fort minime. Elle s'épaissit aux points où elle se confond avec une couche de muscle intrinsèque.

Dans les segments antérieurs, les loges cystiques se sont affaissées au point que les surfaces des couches gliales ne sont plus séparées que par des fentes plus ou moins larges où traînent des amas de globules rouges, suite de diapédèse et de rupture de capillaires.

Dans un autre segment, la disposition des éléments est passablement régulière dans la couche interne, de *nature gliale*. Plus ou moins espacés, ils affectent une disposition radiaire par rapport à la cavité centrale ; les éléments, les fibres qui en émanent, celles de la substance fondamentale suivent une marche parallèle, une direction perpendiculaire à la limitante interne de la couche nerveuse ; cellules unipolaires, bipolaires ou fusiformes, astrocytiques ou à prolongements multiples, plus spécialement orientées dans le sens indiqué, toutes suivent d'une façon générale et prédominante cette orientation. A la couche interne gliale succèdent des faisceaux de tissu fibreux onduleux, disposés en couches plus ou moins concentriques à la cavité centrale, avec émission de prolongements axiaux vasculaires produisant des élevures gliales du revêtement interne. Entre ces strates fibreuses sont incluses des masses gliales dont les éléments ont conservé la disposition radiaire comme si le tissu glial avait, à un moment donné, traversé un crible conjonctif — mésodermique — en maintenant la direction de ses éléments. En fait, il s'agit de duplicatures rétinienne embryonnaires, glioblastiques, pénétrant le mésoderme périvésiculaire et constituant un chaos glio-mésodermique plus ou moins ordonné. La direction rayonnante observée tend à se perdre à

mesure que l'on se rapproche de la capsule externe. L'hyperplasie gliale — gliose ou gliomatode — a fait que la couche interne s'est élevée en papilles ou bourgeons avec axes conjonctifs vasculaires venus de la couche externe. Dans la couche externe les strates concentriques du tissu fibreux deviennent un stroma à mailles larges et irrégulières que comble le tissu glial et qui confine à la capsule cystique d'autant plus minime que le kyste a subi une expansion plus forte. Des faisceaux minces de fibrilles, des fibrilles conjonctives isolées toujours onduleux et fortement colorés par la fuschine du réactif de Van Gieson, se détachent avec une grande netteté dans le tissu glial.

La couche gliale interne contient des vaisseaux de trois ordres, mais rapprochés des capillaires, espacés et entourés d'une atmosphère conjonctive peu abondante.

Éléments néoplasiques de la couche nerveuse. — Leur étude met en relief le pouvoir de prolifération et le caractère protéiforme des cellules gliales soustraites à l'état physiologique. Grande est la variation des éléments quant à la forme, la dimension de leurs corps protoplasmique, la configuration de leur noyau.

Parmi les cellules gliales, citons : *a*) petits noyaux arrondis ou ovalaires non entourés de protoplasme ou n'ayant qu'une minime bordure de l'espèce, sans prolongements ou avec prolongements rapidement perdus dans la trame réticulée adjacente ; *b*) cellules astrocytiques à protoplasme plus abondant, à petit noyau et à multiples prolongements ; *c*) cellules à prolongements massifs, unis ou multipolaires, à noyaux en voie de division ; *d*) grandes cellules à protoplasme très abondant, émettant des prolongements coniques massifs, terminés en fibrilles, avec noyau volumineux unique ou double, vésiculeux, polymorphe, en voie de division ; *e*) cellules géantes à noyaux volumineux (jusqu'à 12 noyaux visibles dans le même plan et en voie de division ; *f*) toutes les formes intermédiaires.

En l'absence de fixation de tissu, l'irrégularité des masses nucléaires permet de penser à des processus de division ne répondant pas à la seule mitose typique, mais à des mitoses atypiques, ainsi qu'à la fragmentation indirecte d'Arnold.

La forme des grosses cellules appelle la comparaison aussi bien avec des cellules ganglionnaires hypertrophiques qu'avec des astrocytes. Les formes astrocytaires envoient de longs prolongements qui s'entrecroisent avec ceux des éléments

voisins. Parmi les cellules à longs prolongements, il en est qui émettent des prolongements secondaires. Les cellules gliales à corps protoplasmique volumineux et nombreux prolongements, à grand noyau vésiculeux et gros nucléole en imposent pour des cellules ganglionnaires. Pour ne rien préjuger de leur nature réelle, appelons-les pseudo-ganglionnaires. Que des cellules gliales hypertrophiques observées ici rappellent les cellules ganglionnaires est un fait aisé à concevoir, si l'on se reporte à la genèse et à la forme des cellules gliales pour lesquelles Golgi a invoqué la fréquente concordance d'aspect avec des cellules nerveuses complètes. Elles ont la même origine ectodémale ; le neuro-épithèle primitif engendre les *astroblastes*, formateurs des cellules gliales ou astrocytes, éléments de soutien, et les *neuroblastes*, générateurs des neurocytes, des cellules ganglionnaires, éléments spécifiques.

La forme concordante de certaines cellules gliales et des cellules nerveuses ganglionnaires, forte évolution du corps protoplasmique, noyau volumineux, vésiculeux, est un phénomène que l'on observe dans les tumeurs vraies (gliomes épendymaires) comme dans les hyperplasies.

Névrogie interstitielle. — Les préparations démontrent une fois de plus les rapports étroits existant entre les prolongements gliaux et les parois vasculaires. La trame arachnéenne que forment les prolongements fins des éléments se confond avec le feutrage à mailles plus larges que constituent des fibres gliales plus massives. Le feutrage interstitiel est donc à grosses et à fines fibrilles. La limitante interne de la couche gliale du kyste répond à une condensation de ces fibres. Il n'y a pas de dégénérescence hyaline des vaisseaux introduits dans la trame gliale ; aussi, les éléments qui y sont suspendus n'offrent-ils guère de modifications dégénératives.

Cellules épendymaires et figures pseudo-glandulaires. — Sur quelques points de la limitante interne et suivant une certaine étendue, on note la présence de cellules épithéloïdes ayant tous les caractères des cellules épendymaires des cavités cérébrales. Leur apparence est la même que celle des éléments qui se groupent autour de cavités irrégulières pour constituer des figures pseudo-glandulaires afférentes à ces cavités, à des tubes épithéliaux. Les cellules marginales sont cubo-cylindriques, se rétrécissent du côté prominal pour se

terminer en un cône protoplasmique, effilé en fibre gliale et se perdant au loin dans le feutrage glial ; le noyau volumineux, pourvu d'un ou deux gros nucléobes chromatinien, emplit le segment prominal de la cellule. Le segment distal, adapté à la limitante interne, porte une série de fibres intraprotoplasmiques divergentes et dirigées vers cette limitante. Cette chevelure distale, intracellulaire, se prolonge, s'allonge lorsque les éléments en voie de multiplication migrent dans la couche interne du kyste, notamment lorsqu'ils forment des invaginations, origine des figures pseudo-glandulaires. Les cellules disséminées en bordure de la cavité cystique sont des astroblastes avec deux pôles de radiation dont dérivent les astrocytes de la couche nerveuse ; leur activité nucléaire vont des cellules gliales nouvelles à la masse néoplasique. Avec le retrait des invaginations dû à l'interposition de ces dernières, on conçoit l'apparition des figures pseudo-glandulaires.

Hirschberg attribuait, dès 1881, un caractère acineux aux figures pseudo-glandulaires du gliome. Au Wintersteiner, le caractère épithélial du gliome se trouve exprimé par le terme de neuro-épithéliome. La prolifération en surface est une particularité de l'épithète. Elle est vraie pour le neuro-épithète ; la prolifération tend à faire des plis, des invaginations observées ici, des rosettes dans le gliome. On rapprochera encore les figures pseudo-glandulaires observées dans notre cas avec celles de la gliose relevées en tant que prolifération du canal central de la moelle, en des malformations congénitales répondant à une modalité de syringomyché. Le développement hypertrophique des éléments et le mode des divisions nucléaires plaident pour le développement d'une tumeur vraie. L'auteur, poursuivant l'analyse histologique de la tumeur, montre l'existence dans les segments antérieurs du kyste, de cinq ou six productions sessiles ou pédiculées, se composant de cellules gliales. L'auteur compare ces granulations intracystiques avec celles que l'on trouve dans l'hydrocéphalie et en d'autres états pathologiques des centres nerveux, dans la paralysie générale notamment.

Pièce II (de la récurrence). — Non cystique, elle a été immédiatement après l'opération divisée en quatre segments transversaux fixés respectivement par le liquide de Bouin, de Flemming et par la méthode de Golgi.

Ce qui domine dans la masse néoplasique, c'est le réseau

arachnéen dans lequel les éléments disséminés et passablement distants, affectent des formes et des grandeurs variables, depuis le petit noyau à cytoplasme rare jusqu'aux éléments à gros noyau, à cytoplasme abondant et pourvu de longs prolongements.

L'axe des noyaux, ovalaires pour la plupart des éléments, est d'une façon générale dirigé dans le même sens ; il s'allonge, il est fusiforme ; la masse nucléaire peut être boudiniforme avec entailles latérales (division directe) pour aboutir à des noyaux arrondis, juxtaposés, séparés, isolés ou disposés en groupes. Les éléments arrondis surtout sont logés en des cavités péricellulaires.

Ce tissu néoplasique est traversé de capillaires, pourvus ou non d'une mince tunique conjonctive plus ou moins hyalinisée, modérément répartis, sans aucune tendance à la disposition angiomateuse. On n'observe ni hémorragies, ni nécroses. Tout au plus quelques rares noyaux cellulaires pâlisent et se ramollissent.

Autour des points où les jeunes cellules sont contiguës ou apparaissent multilobulées (fragmentation) avec un cytoplasme minimal, le tissu glial est à mailles larges, avec des fibres gliales d'apparence plus épaisse. En ce qui concerne les *tissus oculaires*, on ne retrouve ni cornée, ni cristallin, ni système uvéal, ni nerf optique ; seule la vésicule oculaire a évolué dans un état hypoplasique. Le mésoderme prévésiculaire n'a organisé qu'une enveloppe sclérale atypique, à peine ébauchée, interrompue. Des travées fibreuses qui répondent à cette sclérotique mal ébauchée sont disposées en un chaos glio-connectif confinant aux tissus orbitaires. La rétine, dont on voit deux plis sur une coupe et dont le développement est atypique et incomplet (absence des fibres optiques, des cellules ganglionnaires, des cônes et des bâtonnets) est conservée à gauche ; elle est envahie à droite par le développement néoplasique. La couche des grains externes est épaisse ; celle des grains internes est moins fournie et elle est interrompue ; le tissu de soutien est plus accusé ; la couche glio-vasculaire interne non envahie par la prolifération gliale est hypertrophique.

Il a été question plus haut de noyaux arrondis juxtaposés, disposés en groupes. Cette disposition se fait au voisinage des *strates de grains rétiniens* ; outre que ces noyaux ont le même aspect que les « grains » rétiniens, ils se rangent en demi-cercle ou en rosettes dans lesquels on retrouve des

cônes et bâtonnets séparés des grains ou noyaux gliaux par une limitante hyaline colorée par la fuschine. Cette disposition ne se retrouve plus dans le tissu néoformé, disant des couches de grains de la rétine.

Dans le segment antérieur de la pièce de récidive, on retrouve quelques rares spécimens de cavités bordées par le neuro-épithète embryonnaire, proches parentes des rosettes. L'hypoplasie constitutive des masses gliales semble provenir à ce niveau de la couche gliale vasculaire. Il convient de se rappeler que les images de contact en ont imposé plus d'une fois pour les points d'origine du développement blastomique. Les deux plis de rétine sont adossés à un vitré réduit par le développement du tissu glial adjacent. Le vitré aboutit à un épithète cylindrique, lequel s'étend au loin en une bandelette plissée, en duplicatures pigmentées ou non, entre les lobules de la néoplasie ou bien en segments interrompus par la marche envahissante des éléments gliaux. L'idée s'impose, en ce qui concerne l'épithète non pigmenté, que l'on se trouve au moins en partie devant le feuillet interne de la vésicule oculaire secondaire, demeurée embryonnaire, à l'état de ruban cylindro-cellulaire. Cette rétine ferait alors opposition à celle qui est demeurée incomplètement différenciée, sans cellules ganglionnaires, sans fibres optiques. Le pédoncule optique n'existe même pas à l'état de colonnes d'éléments gliaux soutenus par des faisceaux conjonctifs.

La pullulation active du tissu glial suffit à expliquer la dissociation des cellules cylindriques épithéliales, pigmentées ou non. La méthode de Ramon y Cajal décèle, dans notre spécimen, des astrocytes bien développés, avec d'abondants et élégants prolongements, ce qui établit l'existence d'un tissu arrivant à un moment donné à un état bien différencié. Ces éléments ont été relevés loin de la couche glio-vasculaire de la rétine.

Après l'étude histologique de son cas, l'auteur appelle l'attention sur l'existence de diverticules *atypiques* volumineux appartenant à des kystes colobomateux typiques d'yeux microphthalmes et remontant au-dessus du bulbe pour se diriger sur la paupière *supérieure*. Ils pourraient éclairer la pathogénie de certains kystes développés der-

rière la paupière supérieure et rapportés à tort à des colobomes atypiques. Ainsi, dans un cas de cryptophtalmos refoulé du côté nasal, la rétinoçèle s'était produite par la fissure fœtale. L'étude d'une coupe végétale parabolique montre l'existence d'un kyste colobomateux avec les trois loges principales (supérieure, postérieure et inférieure). La supérieure s'adosse directement au cul de sac conjonctival supérieur et soulève légèrement la paupière supérieure. Les trois poches confluent, par quoi une poche devenue commune occupe la région latérale de l'orbite jusqu'à la voûte orbitaire, derrière la paupière supérieure et jusqu'au plancher orbitaire, derrière la paupière inférieure. Que le diverticule supérieur prenne de l'extension, on se trouvera devant un *microphthalmos* avec kyste orbitaire derrière la paupière supérieure, atypique par conséquent.

Une question importante se pose : « Le gliome simple récidivera-t-il ? Ce n'est pas dans les probabilités, attendu qu'il n'est pas bâti sur le type heteromorphe du gliome sarcomatode. La première récurrence fut fatale en raison du reliquat abandonné dans l'orbite, non perceptible après l'intervention et constaté par l'analyse anatomique.

En résumé, s'il est, dans la rétine, des gliomes relativement homéotypiques rappelant ceux du système cérébro-spinal, leur agressivité est un caractère qui appartient en propre aux cellules gliales ;

2° L'exemplaire étudié appartient à une vésicule oculaire secondaire, mal ébauchée dont la rétine hypoplasique est le siège du blastome ; 3° La rétine, tombée dans le mésoderme ambiant par la large hiatus ou colobome de la fente fœtale, disons la rétinoçèle, s'est portée vers la

paupière supérieure, justifiant le diagnostic de kyste colobomateux développé derrière celle-ci (*anophtalmos apparent avec kyste colobomateux derrière la paupière supérieure*).

Il nous paraît intéressant d'insister sur la bénignité relative du gliome de la rétine dont nous venons de donner l'observation. Nous savons que les gliomes sont des tumeurs redoutables ; elles apparaissent peu après la naissance ou au cours des premières années de la vie. Abandonnées à elles-mêmes, elles évoluent rapidement en quelques années soit par cachexie, métastases au niveau des organes internes ou fièvre septique. On ne connaît pas de cas indiscutable de guérison spontanée. Les interventions pratiquées précocement ne mettent pas à l'abri de récurrences ; ces dernières surviennent à des époques variables mais de plus en plus rapprochées : de 15 jours à 4 semaines, tout au plus de 2 à 3 mois ; dans le cas qui nous occupe, aucune récurrence ne s'est produite depuis un an.

Avant de décrire la cryptophtalmie pure, sans adjonction de néoplasme, il nous a paru intéressant d'établir sinon une comparaison, tout au moins un parallèle entre la dégénérescence néoplasique du cryptophtalmos et les tumeurs du testicule ectopique, tumeurs qui se développent dans les deux cas aux dépens d'organes malformés. Cette tendance du testicule ectopique, à devenir cancéreux, mise en lumière par Terrillon et Monod, est actuellement bien établie. Il s'agit presque constamment de productions complexes à tissus combinés, de tumeurs mixtes, ce qui

oblige à ne baser le diagnostic histologique d'un cancer testiculaire que sur l'examen des différents points de la tumeur. Dans sa thèse, Chevassu qui a réuni 128 observations de tumeurs du testicule, a exposé le fait avec une judicieuse critique, dans ses travaux contemporains sur les tumeurs mixtes du testicule : teratomes et embryomes. L'histogénèse de ces formations reste encore obscure malgré les essais de Malassez et le mémoire de Monod et Arthaud en 1887. Selon ces derniers auteurs, le développement de ces néoplasmes est soumis à la loi de Conheim qui veut que toutes les tumeurs tirent leur origine de cellules embryonnaires restées sans emploi chez l'adulte, sommeillant en quelque sorte au sein des tissus, où elles représentent un capital vital statique, mais capables, sous des influences accidentelles souvent mal déterminées, à reprendre plus tard leur activité formative qu'elles avaient conservée en puissance. Les néoplasmes testiculaires seraient ainsi dus à la prolifération tardive de cellules détachées des feuilletts blastodermiques à la suite d'un trouble survenu dans l'évolution de l'embryon. Le chapitre classique de Hochfer paru dans l'encyclopédie de Billroth et Luech, le mémoire de Pillet et Costes en 1875 n'ont pas infirmé cette manière d'interprétation histogénique. D'autre part, l'examen histologique des tumeurs oculaires qui font l'objet de nos observations : leucosarcome d'origine choroïdienne et gliome formé aux dépens d'éléments rétiens, nous ont montré qu'il s'agissait également ici de tumeurs formées aux dépens d'éléments embryonnaires, oculaires, résiduels.

En ce qui concerne les gliomes de la rétine, Winterteiner a découvert le fait que dans ces tumeurs à leur

début, il est possible de trouver d'assez volumineux amas cellulaires dans des couches, dont d'après leur nature elles ne devraient pas faire partie. C'est là un argument en faveur de la théorie, du reste la plus vraisemblable, suivant laquelle les gliomes prennent naissance d'amas cellulaires ectopiés. Le germe du gliome est donc formé par une malformation de la rétine, par des cellules embryonnaires ectopiées qui n'ont pas été employées pour l'édification de l'organisme mais sont demeurées à l'état de repos jusqu'au jour où elles se sont mises à proliférer soit spontanément, soit sous l'action d'un facteur quelconque.

Rien ne s'oppose donc à appliquer aux tumeurs de l'œil cryptophtalme les considérations histogéniques des tumeurs du testicule ectopique, toutes ces tumeurs se développant aux dépens d'éléments embryonnaires contenus dans des organes malformés.

3° CRYPTOPHTALMOS PURS

Nous donnons une série d'observations relatives à des malformations oculaires où l'on note simplement de la cryptophtalmie sans production de tumeurs. Dans la plupart des cas que nous relatons, les auteurs ont pu faire l'étude histologique de l'œil.

OBSERVATION IV (Zelender)

Cryptophtalmos bilatéral.

Etude clinique. — La tête est normale en ce qui concerne les os. Les bords sus-orbitaires sont plus aplatis qu'à l'état normal. Il n'existe ni fente palpébrale, ni paupière, ni sourcils ; la peau du front passe sans interruption au-devant des yeux. Un léger enfoncement indique dans certaines conditions l'endroit où devait siéger la fente palpébrale. Cette dépression

allongée, un peu oblique de la peau est plus marquée à gauche qu'à droite. Au niveau du point où devrait se rencontrer la commissure externe, siège une petite tumeur mollassée, un peu au-dessus de l'apophyse frontale de l'os zygomatique, s'étendant quelque peu dans le voisinage de la fosse temporale. En explorant la tumeur, on sent partout les os sous-jacents, surtout en dedans du bord de la partie correspondante de l'orbite, que la petite tumeur dépasse en avant. En tout, elle est limitée nettement ; sa longueur est de un centimètre, sa largeur d'un demi centimètre. A gauche, au niveau correspondant, existe une tumeur semblable beaucoup moins développée, de même consistance. La région sourcilière est à peine indiquée à droite, du côté temporal. Quelques poils délicats, blancs et rares, pourraient faire penser à un sourcil.

En dedans et un peu au-dessus de la saillie cutanée formée par les tumeurs dont il vient d'être question, on constate plus facilement à droite l'existence sous le tégument cutané externe, d'un petit globe oculaire mobile. A droite, il y a perception lumineuse évidente ; il n'en existe pas à gauche. Si l'on amène l'enfant près d'une fenêtre bien éclairée, la peau se fronce comme si les paupières se fermaient. La dépression horizontale de tantôt, laquelle paraît correspondre à la fente palpébrale, se dessine alors nettement. Si l'on ouvre l'œil droit, l'enfant se tient derechef tranquille, et la peau qui passe devant l'œil devient lisse. Si l'on découvre l'œil, le même phénomène se poursuit régulièrement. Cette expérience répétée sur l'œil gauche ne produit rien de semblable. L'œil gauche est donc totalement aveugle, tandis que le droit possède une perception lumineuse très vive. Si l'on répète l'expérience avec une lumière, l'enfant étend les mains vers elle et sa physionomie semble exprimer le malaise que lui cause l'impression d'une clarté trop vive.

On relève d'autres anomalies : une large hernie ventrale, des organes génitaux peu développés, l'absence (?) de sphincter anal et vésical, de la syndactylie aux extrémités supérieures et inférieures. Le corps est bien développé.

Mort à l'âge de 9 mois à la suite d'une entérite chronique.

Etude anatomique. — Les parties annexes de l'orbite sont quasi normales. Les muscles oculaires sont insérés plus en arrière du bord cornéen (10 millimètres). Le releveur de la paupière s'attache à droite à une plaque fibreuse qui, s'épaississant près du bulbe par l'intermédiaire de faisceaux fibreux à direction transversale est en relation avec la surface cor-

néenne par un tissu cellulaire lâche. A gauche, le releveur n'existe pas et les muscles sont moins développés.

Oeil droit. — On note une grande largeur de la chambre antérieure ; une absence apparente du cristallin. L'espace intra-oculaire est divisé par un septum (pseudo-iris) en deux départements : l'antérieur de 12, le postérieur de 14 millimètres de profondeur, le diamètre transversal du septum étant de 12 millimètres. Le septum est percé d'une ouverture irrégulière, excentrique, de 4 millimètres. Les deux segments de l'œil sont remplis d'une masse colloïde, un peu feuilletée, semblable à celle que l'on rencontre dans les yeux durcis par la liqueur de Müller. Elle est finement granulée et sans structure. Dans les parties très périphériques du segment postérieur, le corps vitré possède des cellules arrondies ou à prolongements, toutes pourvues d'un protoplasme à un ou deux noyaux. En séparant le corps vitré de la face postérieure du septum, il s'en détache une membrane qui est la zonule. Le septum blanc grisâtre ne correspond pas à l'iris : il est constitué par des éléments cristalliniens, apparaissant soit comme de fines couches de fibres, soit, sous une forme très dégénérée, comme des dépôts lamelleux entre les couches. Une capsule avec épithélium couvre la face antérieure du septum. Les cellules des fibres cristalliniennes du voisinage de la capsule se transforment en tubes épais, puis en lamelles sans structure. Le degré de dégénérescence spéciale s'accuse dans une direction centripète et atteint son maximum dans les parties moyennes du septum. Il n'existe pas d'iris. Au niveau de son origine existe une saillie de tissu fibreux, au point de rencontre de la sclérotique et de la cornée (absence de pigment). De ce bourrelet, on peut détacher une membrane qui représente la couche postérieure de la cornée et correspond à un ligament pectiné rudimentaire. En avant, cette couche aboutit à une membrane de Descemet homogène, pourvue de sa couche irrégulièrement polygonale.

La structure de la cornée se rapproche de la normale. Dans sa couche postérieure elle se laisse différencier en feuillets. Dans sa partie antérieure, il y a entrecroisement de faisceaux de tissu connectif. La structure à ce niveau est plutôt celle d'un fascia ou d'un tendon (pas de nerfs, pas de fibres élastiques). Les réseaux fibreux ainsi formés en avant passent insensiblement à l'état de tissu connectif lâche, reposant sur la face antérieure de la cornée. Ce tissu relie la cornée au

tégument cutané et doit être considéré comme un tissu cellulaire sous-cutané.

Le sac conjonctival n'existe pas. La choroïde et la rétine comprennent leurs parties constituantes normales. Les procès ciliaires et le corps ciliaire sont rudimentaires. Les deux nerfs optiques contiennent des fibres à myeline et, près de leur insection qui a 3 à 5 millimètres d'épaisseur, sont revêtues d'une gaine bien développée.

Œil gauche. — Ouvert au cours de l'auphtosie, il est rétréci dans tous ses diamètres. Le décollement de la rétine y est dû à des causes pathologiques vu l'état atrophique de cette membrane. L'intégrité du nerf optique ne permet pas d'assigner une époque reculée à cet état. Manz conclut à l'absence totale des paupières. Dans la peau fort amincie au niveau de la cornée n'existent ni cils, ni glandes, ni canalicules lacrymaux. L'orbiculaire ne fait pas défaut à gauche. Il n'existe que des débris de ce muscle à droite. Ni à droite ni à gauche n'existe de trace d'un raphé cicatriciel.

On relève de plus sur le corps les anomalies suivantes : hernie ventrale, organes génitaux peu développés, absence de sphincter rectal et vésical, syndactylie aux extrémités supérieures et inférieures.

CRYPTOPHTALMOS BILATERAL

OBSERVATION V (Hocquart)

Etude histologique résumée. — L'auteur a soumis à l'analyse histologique un lambeau de peau quadrangulaire comprenant les sourcils, la racine du nez et le revêtement cutané des orbites avec les deux pertuis cutanés dont il était percé. Cette pièce avait été prise sur une femme de 35 ans dont les antécédents étaient inconnus. On ne remarquait rien de particulier sur le corps qui valut la peine d'être signalé.

En disséquant avec précaution les paquets cellulo-adipeux provenant des orbites, l'auteur a trouvé dans chacun d'eux un globe oculaire de dimensions réduites mais de forme assez régulière. Sur tout l'hémisphère postérieur et sur une grande partie de l'hémisphère antérieur, les deux globes s'isolent aisément de la graisse de l'orbite à laquelle ils sont séparés par une lame aponévrotique (capsule de Ténon). Au pôle

antérieur, l'adhérence est intime avec la face postérieure du derme ; un tissu à larges mailles lâches permet aux globes de petits mouvements de glissement sur la face postérieure de la peau. En arrière des globes, on aperçoit un nerf optique grêle semblant atrophié. En coupant les globes en deux moitiés par une section suivant l'axe antéro-postérieur, passant par le pertuis cutané, on remarque que ce pertuis vient s'ouvrir dans un cul de sac étroit dont le fond repose sur le pôle antérieur de l'œil avec lequel il est solidement lié. Le cul de sac est tapissé par un épithélium pavimenteux stratifié qui se continue avec l'épiderme au niveau de l'orifice externe. On distingue au niveau de ses parois des fibres musculaires striées qui représentent le rudiment du muscle orbiculaire. Pas de cils, pas de tarse, pas de glandes de Meibomius. Sur d'autres coupes, l'auteur a vu de nombreux culs de sac glandulaires munis d'un épithélium granuleux : c'est un rudiment de la glande lacrymale. On l'a découverte à gauche ; à droite, rien de pareil n'a été constaté. Les sclérotiques sont normales des deux côtés et ne présentent pas de plicatures.

De chaque côté, il existait un rudiment de cornée, moins large à droite qu'à gauche et formant le fond du cul de sac cutané. Au-dessous du revêtement épithélial, on trouvait interposé entre lui et la couche de substance propre de la cornée, une lame de tissu conjonctif contenant de nombreux vaisseaux et une grande quantité de cellules rondes ; cette lame se continuait à la périphérie de la cornée avec son tissu à larges mailles qui unissait la sclérotique antérieure à la face profonde du derme. Sur certaines coupes, on trouvait quelques longs vaisseaux qui venaient de la face profonde de la sclérotique et qui plongeaient presque à angle droit dans le tissu cornéen où ils se ramifiaient et s'épuisaient. Pas de chambre antérieure de l'œil.

De chaque côté de la cornée un gros bourgeon plus volumineux à droite qu'à gauche et qui s'enfonçait dans l'intérieur de l'œil. Au sein de ce bourgeon, on y voyait des vaisseaux anastomosés en mailles et renfermés dans une gangue finement fébrillée, se colorant par le carmin en rose clair, de grosses vésicules graisseuses, des amas de pigments, des cellules de diverses formes dont quelques-unes rappelaient l'aspect caractéristique des cellules du corps vitré, enfin de gros amas colloïdes.

La membrane uvéale, bien reconnaissable à son pigment, embrassait le pédicule comme une colerette. Un peu en arrière

de sa terminaison contre le pédicule, la membrane uvéale présentait un léger épaissement dans l'intérieur duquel on remarquait de gros vaisseaux courant d'arrière en avant, parallèlement à la coque oculaire ; de maigres faisceaux de fibres-cellules venaient se perdre dans la portion terminale de la choroïde. C'était là le rudiment du muscle ciliaire qui se présentait avec le même aspect sur des coups pratiqués au niveau des deux yeux.

L'épithélium pigmenté existait partout. Quelques légers plissements de la choroïde indiquaient l'ébauche des parois ciliaires. Nulle part on ne trouvait de fibres cristalliniennes, ni d'iris. A l'ora serrata et dans son parcours en arrière, la choroïde se montrait à peu près normale. Les vaisseaux choroïdiens étaient extrêmement dilatés, ils avaient presque doublé de volume. La rétine se montrait avec ses couches bien limitées, de la papille à l'ora serrata. Au niveau de ce point, elle présentait de nombreux plis saillants à l'intérieur de l'œil. La couche des bâtonnets et des cônes, les cellules ganglionnaires et le revêtement pigmenté avaient été altérés par la décomposition cadavérique. On ne remarquait sur l'œil gauche aucune trace de la fente choroïdienne ; sur l'œil droit, au contraire, elle se montrait très nettement, allant de la papille au bourgeon. Au niveau de la papille, les fibres nerveuses se montraient variqueuses. Le nerf optique était atrophié dans tous ses éléments, aussi bien le tissu conjonctif que les éléments nerveux. Entre la choroïde et la sclérotique, les nerfs ciliaires se montraient bien conformés. Dans la loge du vitré, on trouvait, outre le liquide qui s'était écoulé au moment de la section de l'œil, de nombreuses cellules appliquées contre la limitante interne de la rétine ressemblant beaucoup aux cellules que l'on trouve appliquées contre la membrane hyaloïde de l'œil normal. La membrane hyaloïde faisait défaut ou ne pouvait être différenciée de la limitante externe de la rétine.

OBSERVATION VI (Chiari)

Congénitale ankylo and symblépharon

Résumé de l'observation. — L'œil et la paupière de l'enfant mort-né sont normaux à droite. Bec de lièvre compliqué à droite nez aplati, face asymétrique ; peau fermée au niveau de la

fente palpébrale gauche, accusée par une ligne cicatricielle blanche. Petit œil sous la peau qui se déplace sous la cicatrice. Pas de cils à ce niveau. Au-dessus et au-dessous de la ligne cicatricielle, sillons peu profonds et courbes, un situé au-dessus, deux autres situés au-dessous se regardent par leur concavité pour se rejoindre au voisinage de la racine du nez. Le sillon supérieur se laisse poursuivre au-delà du nez à droite ; le sourcil est oblique et moins développé que le droit. Pavillon de l'oreille très petit. Malformations de l'appareil génital. Syndactylies multiples aux pieds et aux mains.

A l'autopsie, le cerveau et le crâne sont normaux ; atrésie complète de la pièce moyenne du larynx (examen histologique détaillé. Absence de rein gauche. Rein droit minuscule. Absence du vagin. Le squelette de la face présente des déplacements à reporter à la fente labio-palatine.

De l'examen de l'œil et de la peau au niveau de la fente palpébrale gauche, il faut retenir les faits suivants : il n'y a pas de sac conjonctival, ni de grande lacrymale ; tous les muscles oculaires existent, y compris le releveur de la paupière qui s'insère à la peau au-dessus et au-dessous de la ligne cicatricielle ; nulle part d'épithélium dans le segment antérieur de l'œil. Les fibres connectives n'existant pas au niveau de la cornée se confondent insensiblement avec le tissu cellulaire lâche qui relie cette partie à la peau dans la région du raphé cicatriciel. La cornée de un millimètre et demi d'épaisseur avec des lamelles reconnaissables entre lesquelles existent des amas de granulations graisseuses se continue sans délimitation nette avec le tissu de la sclérotique qui a la même épaisseur qu'elle. Le bulbe se divise en un segment antérieur enserré par la cornée et en un segment postérieur enlouré par la sclérotique, les deux communiquant largement entre eux. Elles sont remplies par une substance trouble, molle, où l'on voit des débris pathologiques du cristallin, de la rétine et de la choroïde.

OBSERVATION VII (inédite)

Due à l'oligeeance du Dr Gonnet

Cryptophthalmos bilatéral

Au cours de notre stage à l'hospice de la Charité, à Saint-Etienne, il nous a été donné d'observer un cas très curieux de cryptophthalmos bilatéral chez une femme provenant du service du Dr Gonnet.

Marie G..., 44 ans, *Antécédents héréditaires* peu chargés. Le père est mort à la suite d'une affection de poitrine ; c'est vraisemblablement de la tuberculose pulmonaire qu'il semble s'agir. La mère est encore vivante ; a eu 4 enfants, tous bien portants n'a pas eu de maladie au cours de son existence. Chez les autres ascendants, on ne note aucune tare, pas de syphilis, pas de consanguinité. Notre malade est née à terme, sans forceps ; réglée depuis l'âge de 13 ans, n'a pas eu ses règles depuis six mois. Marie G... n'a jamais eu de maladie de l'enfance ; elle présenta l'an dernier des accidents d'occlusion intestinale aiguë qui cessèrent grâce à l'intervention rapide du Dr Jennessaux.

Ce qui donne de l'intérêt à cette observation, c'est l'existence chez une sœur et un frère de la malade de troubles oculaires. Tous deux n'ont qu'une acuité visuelle très faible et peuvent à peine se conduire ; il est impossible de faire préciser par la mère de la malade de quelles affections ses deux autres enfants sont atteints.

L'examen des paupières nous a montré un affaissement notable de ces organes ; ces derniers forment deux sortes d'entonnoirs dont le fond est tapissé par la muqueuse conjonctivale. Les fentes palpébrales mesurent à droite 12 millimètres environ et à gauche 8 millimètres. On remarque une implantation des cils sur le bord libre des paupières. L'exploration des cavités formées par les paupières et les conjonctives est malaisée, la malade ne se prêtant pas volontiers à cette manœuvre ; il est possible de se rendre compte cependant que les conjonctives sont fusionnées en grande partie. A la palpation, on perçoit au niveau des orbites deux corps arrondis de volume variable ; à droite, le moignon qui repré-

sente le globe oculaire a le volume d'un haricot ; à gauche, il est de dimensions plus petites, comparables à celles d'une lentille. La surface conjonctivale de couleur rosée est humectée de liquide séreux, ce dernier n'est secrété que d'une façon modérée.

Notre observation ressemble par certains côtés aux observations de Hocquart et Chiari citées précédemment. Il est difficile d'établir quelle est dans ce cas la pathogénie de l'affection.

CHAPITRE V

Cryptophtalmie et Anophtalmie

L'étude que nous venons d'entreprendre au sujet de la cryptophtalmie nous oblige à donner quelques détails au sujet d'une anomalie beaucoup plus rare, nous voulons dire de l'anophtalmie. Le terme anophtalmie ne doit être employé qu'avec réserve ; il fut appliqué autrefois à un grand nombre de malformations oculaires où l'organe, quoique très petit et souvent absent au simple examen clinique, n'en existait pas moins. L'anophtalmie est une dénomination purement clinique ayant trait à l'absence apparente du globe oculaire, fût-il des plus petits. Elle fut signalée depuis fort longtemps par Lycosthènes, puis par Schenker (1609) qui évoque l'histoire d'un enfant dépourvu d'yeux et d'oreilles. Plus tard, Hoffmann, Fielitz décrivent une anomalie dans laquelle l'orbite est pleine d'un tissu cellulaire mou, d'autres décrivent des orbites qui présentent un tégument analogue à la conjonctive et accompagnés d'ankyloblépharon (Haffmann, Fielitz, Bider). De nombreuses anomalies : bec de lièvre, nez fendu, amélie, hydrocéphalie, etc., ont été vues par les auteurs chez des sujets porteurs de cette malformation oculaire.

. Au point de vue clinique, le tableau est à peu près le suivant : derrière une fente palpébrale étroite existe une petite cavité formée par une conjonctive lisse et rosée recouvrant un plan profond blanchâtre, fibreux, tendineux ; derrière lui, il est possible de sentir quelquefois un rudiment de globe oculaire. Lorsque l'anomalie n'existe que d'un seul côté, on peut voir ce rudiment animé de mouvements si l'œil congénère subit des déplacements.

Enfoui dans l'orbite, l'œil peut échapper à l'exploration digitale, le toucher se pratiquant à travers une lame tendue au-devant d'une cavité étroite, ne permet pas de distinguer le globe des amas cellulo-graisseux voisins ; un examen anatomique macroscopique peut, dans certains cas, ne pas être suffisant pour révéler sa présence, seule l'analyse histologique du contenu bulbaire permet de la découvrir. Entre les bulbes minuscules réduits parfois à quelques groupes cellulaires et ceux dont l'existence se trahit par des mouvements analogues à ceux de l'œil voyant, il existe une foule d'états intermédiaires. Là, où le bulbe si réduit soit-il, devient perceptible, au toucher ou à l'œil de l'observateur, il n'est évidemment plus question d'anophtalmie mais de microphthalmie ou de cryptophtalmos. Toutes ces raisons nous obligent à n'employer la désignation de cryptophtalme qu'avec prudence ; certains auteurs vont jusqu'à demander sa suppression) (Zelender) et proposent de remplacer le mot par celui de cryptophtalmos. Hocquart qui a analysé une soixantaine d'observations relatives à des malformations oculaires dénommées anophtalmies, n'a pu réunir que six cas pour lesquels on avait pratiqué la dissection de l'orbite. Dans quatre cas, les globes existaient réellement quoique très

réduits (cas de Miram, de Zelender, de Lafarge, de Hocquart) ; deux fois seulement il fut impossible d'en trouver des traces ; si l'on ajoute à ces cas d'absence de l'œil les deux signalés par Parisi (1837) et Davey (1838), on voit que les cas sont rares où l'on puisse parler véritablement de l'anophtalmie. En raison des renseignements forcément incomplets sur le vivant, on refusera cette dénomination à tous les cas où un examen histologique sérieux n'aura pas permis de retrouver des éléments aussi petits soient-ils qui peuvent être considérés comme des rudiments d'yeux.

En somme, l'anophtalmie est une affection excessivement rare, ce que nous observons sont des cas de cryptophtalmos, de microphtalmos.

CONCLUSIONS

1° Le cryptophtalmos est une affection congénitale rare. Cliniquement, elle revêt deux aspects : tantôt l'orbite est fermée par un voile cutané unique avec absence de fente palpébrale, tantôt les paupières plus ou moins fusionnées délimitent une cavité tapissée par la muqueuse conjonctivale recouvrant un œil rudimentaire. Ces deux formes cliniques constituent la variété de cryptophtalmos pur ;

2° L'anomalie que nous venons de décrire succinctement s'accompagne parfois de néoplasmes solides et liquides. Nous rapportons une observation inédite recueillie dans le service d'ophtalmologie où il s'agit d'un leucosarcome développé aux dépens de la choroïde. Nous n'avons pu trouver qu'un cas se rapprochant du nôtre : c'était un gliome formé aux dépens de la rétine d'une vésicule oculaire hypoplasique ;

3° Il semble que nous pouvons rapprocher ces néoplasies de celles qui se développent sur le testicule ectopique. Des deux côtés, les tumeurs évoluent sur des organes malformés et aux dépens de tissus résiduels embryonnaires ;

4° Au point de vue pronostic, il est intéressant d'insister sur la bénignité relative du cas de gliome non récidivé au

bout d'un an. Dans tous les cas, il faut agir rapidement pour empêcher l'extension du mal. On pratiquera soit l'énucléation de l'œil, soit l'exentération de l'orbite, soit l'énucléation avec radiothérapie.

5° Le cryptophtalmos s'accompagne['] assez souvent de malformations de l'organisme. C'est ainsi qu'on le trouve associé avec la syndactylie, la hernie ventrale, le bec de lièvre, l'atrésie du larynx, etc. ;

6° Deux théories expliquent la formation du cryptophtalmos : 1° théorie *anatomique* ou *d'arrêt de développement*, d'après laquelle c'est vers le 2° mois de la vie intra-utérine que se produit un trouble empêchant l'évolution normale des paupières et des différents milieux de l'œil. La plupart des auteurs font jouer à l'amnios un rôle dans cet arrêt de développement ; 2° Théorie inflammatoire d'après laquelle *l'inflammation* peut, en agissant directement sur les *milieux oculaires* ou indirectement sur les membranes fœtales, produire toutes les lésions que l'on observe chez les cryptophtalmes ;

7° Les kystes séreux congénitaux de l'orbite présentent avec la microphthalmie et le colobome du plancher de l'œil, des rapports très étroits. La microphthalmie et le kyste séreux de l'orbite reconnaissent pour cause la non occlusion de la fente choroïdienne, laquelle se produit vers la 4° semaine de la vie embryonnaire ;

8° L'anophtalmie reste une affection excessivement rare.

On ne doit accepter cette dénomination que lorsqu'un examen histologique approfondi de la cavité orbitaire n'aura pas permis de découvrir soit un rudiment d'œil

ou des groupes de cellules qui représentent cet organe. Dans ces cas, on doit employer les termes d'anophtalmie apparente ou cryptophtalmos.

Le Président de la Thèse,
ETIENNE ROLLET.

Vu : *Le Doyen,*
JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer.

Lyon, le 20 Mai 1892.

LE RECTEUR, PRESIDENT DU CONSEIL
DE L'UNIVERSITE.

Pour le Recteur et par délégation :
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,
JEAN LEPINE.

BIBLIOGRAPHIE

- AXENFELD. — Traité d'ophtalmologie 1914.
- BACH. — Anatomische Befund eines doppelseetigen angeborenen kryptophtalmus beim kaninchen nebst Bemerkungen über das Okulomotoriuskeingebeut. — *Arch. f. Augenh.*, 1895, XXX II.
- BACH. — Double cryptophtalmus. — *Arch. f. Augenh.*, t. XXXVII 1898.
- CARON. — A case of inaliquant tumor of the testicle with remarks. — *Annales of Urology*, N.°, 1893.
- CHEVASSU. — Tumeurs du testicule. — *Thèse de Paris*, 1906.
- CHIARI. — Congénitale ankylo und Symblépharon. — *Prager Zeitshe, f., Heilla*, t. IV.
- DE BOUCARD et BOUSQUET. — Tumeur dun testicule en cetopie. — *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1913.
- EBERHARDT. — Cryptaphtalmia. — *Oph. rec. Chicago*, 1911, XX.
- ELLIOT. — A case of cryptophtalmos and pratical ablépharia — *Gazette Calcutta*, 1904.
- GINESTOUS. — Deux cas de cryptophtalmos congénital. — *Gazette hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux*, 1904, XXV.
- GINZBOURG. — Zur Pathogenèse des Kryptophtalmus. — *Klinische Monatbl. f. Augenh.*, Stuttgart, 1914.
- GOLDBERG. — Cryptophtalmus. — Report of a case of congenital ankyloblepharon. — *Medical and surgical report.* Philadelphia, 1914.
- HOCQUART. — Etudes sur un cas de cryptophtalmos bilatéral. — *Archives d'ophtalmologie*, t. XL., page 289, 1881.
- KARMANN. — Ein fall von kryptophtalmus. — *Arch. f. Kinderheilk.*, Stuttgart, 1894-1895, t. XVIII.
- KUNDRAT. — Zwei Fall von angeboren Missbildung der Lider, Wein Klini. Wochsehr, 1889.
- OTTO. — Zur Kasuistick des kryptophtalmus, 1893.

- PIQUE. — Traité des anomalies de développement et des maladies congénitales du globe de l'œil. — *Thèse d'agrégation*, Paris 1886.
- REAL Y BEYNO. — Contribution à l'étude de l'embryologie de l'œil. — *Thèse de Paris*, 1884-1885.
- SEEFELDER. — Zur Pathogenèse des kryptophtalmus. — *Klin. Monatb. f. Augenh.*, Stuttgart, 1914.
- TESTUT. — Traité d'anatomie humaine, Paris 1911.
- VAN DUYSE. — Encyclopédie française d'ophtalmologie. — Etude du cryptophtalmos, tome II, 1908.
- VON DUYSE. — Cryptophtalmos. — *Annales d'occulitisme*. — Livre jubilaire dédié à Ch. Van Bambeke, 1889.
- VON DUYSE. — Anophtalmos apparent et kyste colobomateux, avec rétine en voie de transformation blastomique, et repoussant la paupière supérieure. — *Archives d'opht.*, mars 1922.
- VON HIPPEL. — Anophtalmus congenitus bilateralis mit encephalocèle orbitae. — *Archives f. opht.*, Leipzig, 1906.
- ZEHENDER. — Ein Missgebur mit hautbeiwachsenen Aig. orb. kryptophtalmos, mit anatomisch Beschreibung von Manz. — *Klin. Monatbl.* t. X 1872.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	7
CHAPITRE I ^{er} . — Définition et historique du cryptophtalmos.	11
CHAPITRE II. — Développement de l'œil.....	15
CHAPITRE III. — Pathogénie du cryptophtalmos.....	24
CHAPITRE IV. — Etude clinique et anatomique des différents cryptophtalmos	38
CHAPITRE V. — Anophtalmie.....	66

